FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962

N° 710

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

CHASTANET Bernard

EXTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

né le 4 Juillet 1934 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le ..... *19* .....

MALADIE DE DUHRING ACTUELLE

ÉTUDE CLINIQUE, HISTOLOGIQUE ET PRONOSTIQUE
EN FONCTION DES DIVERSES THÉRAPEUTIQUES UTILISÉES

Président : M. DEGOS, Professeur

ÉDITIONS Nom

Adresse

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1962 N°

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplome d'Etat)

Par

CHASTANET Bernard

EXTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

NE LE 4 JUILLET 1934 A PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 19

MALADIE DE DUHRING ACTUELLE

ETUDE CLINIQUE, HISTOLOGIQUE ET PRONOSTIQUE EN FONCTION DES DIVERSES THERAPEUTIQUES UTILISEES

PRESIDENT : M. DEGOS, Professeur

R. KRIZ. BIBLIOTHEEK LEIDEN

1-2-1962

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN . . . . . Léon BINET.
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . . . Jean VERNE
2e ASSESSEUR . . . . . Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) **Professeurs titulaires :**

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.) SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIÈVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.) BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.) DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Biochimie médicale	DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfan's (Enfants-Malades)		CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Cinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Boucicaut	LENÈGRE (J.)
	Broussais	SOULIÉ (P.)
	Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)		DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgixale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.) LHERMITTE (F.) PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) BUSSER (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BADLIEU (E.), m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) COUCEROT (L.), m. conf. pr. s. ch. GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA(M.) m.conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.) LAPRESLE (J.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A. QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J,)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMFLINE (A), pr. s. ch. VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE	BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)
Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Femme

A mes Parents

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553008_0009

A Notre Président de Thèse

Monsieur Le Professeur Robert DEGOS

Professeur de Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui a bien voulu nous faire l'honneur de présider cette thèse

A Notre Maître

Monsieur le Docteur Marc BOLGERT

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis
Professeur au collège de Médecine
des Hôpitaux de Paris

Qui nous a inspiré le
sujet de cette thèse

En témoignage de notre
profonde reconnaissance
pour l'enseignement qu'
il nous a donné dans son
Service

A ses Assistants

Monsieur le Docteur LE SOURD
Médecin de l'Hôpital Saint-Joseph

Monsieur le Docteur TABERNAT

En reconnaissance de ce que
nous avons appris à leur contact

A Mes Maîtres d'Externat

Monsieur le Docteur RAVINA
Médecin de l'Hôpital Beaujon

Monsieur le Docteur GERARD
Chef de Consultation de
Chirurgie de l'Hôpital
Beaujon

Monsieur le Docteur BOURDIAL
Oto-rhino-laryngologiste de
l'Hôpital Beaujon

Monsieur le Docteur THOYER-ROZAT
Professeur Agrégé à la
Faculté
Gynécologue-Accoucheur de
l'Hôpital Beaujon

A

Mademoiselle C. BRIANCOURT

Madame J.V. LOURTIES

Monsieur M. OSMOND

Avec mes remerciements
pour leur aide efficace

INTRODUCTION

Les dermatologistes dusiècle dernier groupaient sous le terme de " PEMPHIGUS " , toute une catégorie de maladies bulleuses, qui dans les années suivantes allait être démembrée grâce aux particularités cliniques et surtout histologiques.

NODET, le premier, eut le mérite dans une thèse qu'il publia en I880, de séparer du Pemphigus, maladie grave voire mortelle, d'autres éruptions d'évolution plus bénigne qu'il nomma : " ERUPTIONS PEMPHIGOIDES ".

En I884, l'américain DUHRING, isola à son tour parmi les éruptions pemphigoïdes de NODET, un type clinique et évolutif bien particulier, caractérisé par une éruption polymorphe, faite de lésions " érythémateuses, vésiculeuses, bulleuses et pustuleuses diversement combinées, accompagnées de prurit et de sensations de brûlures " et dont l'évolution chronique entrecoupée de rémissions et de récidives, n' altère pas l'état général.

Mais, par la suite, BROCQ critiqua l'étroitesse du cadre crée par DUHRING et créa le syndrome de " dermatites polymorphes douloureuses " parmi lesquelles il distingua : " les dermatites polymorphes douloureuses aiguës ", " les dermatites polymorphes subaiguës " et les " dermatites polymorphes chroniques ".

Enfin, il faudra attendre I936, pour que CIVATTE apporte un critère histologique en décrivant la bulle sous-épidermique de la maladie de DUHRING-BROCQ bien distincte de la bulle intra-épidermique par acantholyse du Pemphigus, encore que ce critère ne soit pas universellement reconnu.

A l'époque où BROCQ décrivit ses " dermatites polymorphes douloureuses ", l'évolution de la maladie se faisait par poussées successives. La " dermatite polymorphe douloureuse aiguë " se présentait sous la forme d'une éruption " évoluant par poussées successives plus ou moins intenses et pouvant différer totalement d'aspect chez le même malade à quelques jours d'intervalle ". On pouvait donc, dans une attaque aiguë, distinguer un certain nombre de poussées secondaires.

Chaque poussée secondaire mettait en moyenne 5 à IO jours à évoluer. La durée totale d'une attaque aiguë était toujours, selon BROCQ, de 20 à 30 jours, en moyenne.

Pour les " dermatites polymorphes douloureuses chroniques ", BROCQ décrivit une évolution en " attaques" c'est-à-dire, de grandes périodes éruptives séparées les unes des autres par des intervalles d'accalmie complète.

Cette attaque comprenait plusieures poussées éruptives principales, séparées d'ordinaire, les unes des autres par des périodes de repos complet ou de calme relatif. Ces poussées éruptives principales avaient une durée moyenne de 15 à 45 jours et étaient elles-mêmes constituées par plusieures poussées éruptives subintrantes que BROCQ appelait :"Poussées secondaires ".

Dans le cours d'une poussée éruptive principale, les poussées secondaires avaient d'abord une grande intensité, variable d'ailleurs suivant l'intensité générale de la poussée principale, puis elles diminuaient graduellement de violence à mesure que l'on approchait de la fin de la poussée éruptive principale. Ces poussées étaient précédées par le redoublement des phénomènes douloureux.

Dans beaucoup de cas, la " maladie ", après une durée plus ou moins longue avait tendance à diminuer d' intensité, et à disparaître. Dans d'autres cas plus rares, la dermatose " atteignait l'état général et la mort pouvait survenir.

De toute manière, si l'on en croît BROCQ, la " maladie" évoluait selon un schéma relativement précis en tenant compte, bien sûr, des variantes individuelles et les lésions de la poussée précédente.

Par la suite, de nouvelles observations amenèrent de plus en plus de précisions dans la description de la dermatose " , créant autant de formes cliniques. Paradoxalement, l'évolution de la " maladie " devenait plus floue, perdait la précision schématique que BROCQ avait décrite. Cliniquement, on isole des formes intenses ou frustes, localisées, formes de l'enfant et du vieillard, de la femme enceinte, formes pustuleuses (DUHRING), les formes à kystes épidermiques (connues depuis BROCQ) et les formes à type d'eczéma (GOUGEROT-TABERNAT). Du point de vue évolutif, on décrivit à côté de la forme classique, des formes continues avec altération de l'état général, des formes graves, voire mortelles, surtout chez les vieillards (BESNIER et DOYON, LAPIERRE, WATRIN et JEANDIDIER), des formes bénignes, surtout chez l' enfant survenant souvent après une angine et évoluant vers la disparition spontanée.

Quelques soient les observations apportées par les divers auteurs, l'évolution de la maladie de DUHRING-BROCQ reste imprécise et le pronostic mal déterminé.

En consultant les ouvrages de dermatologie, nous voyons apparaître une évolution qui se modifie, s'éloigne de plus en plus du schéma classique de BROCQ.

GOUGEROT reprend la description de BROCQ des " dermatites polymorphes aiguës, sub-aiguës et chroniques",

mais insiste sur les formes localisées, les atteintes des muqueuses, ainsi que l'atteinte de l'état général au cours de l'évolution et donne à la dermatose un pronostic réservé. " Le pronostic est toujours réservé en raison des menaces de récidives et de chronicité. Le pronostic est encore plus grave chez la femme enceinte, l'enfant succombe fréquemment et l'on connaît au moins 2 cas de mort de la mère ".

DARIER, CIVATTE et TZANCK reconnaissent l'évolution par poussées, avec conservation d'un bon état général, avec tendance à procéder par attaques. " On observe cependant des cas où la maladie se borne à une seule attaque atténuée ou sévère ".

Pour PILLSBURG, SHELLEY et KLIGMAN : " Dermatitis herpetiformis may appear at any age and is more common in males as in females. The disease is incommon in children. The eruption appears in middle adult life and may persist for from two to forty years." " From the general medical standpoint, dermatitis herpetiform is benign ; despite its protracted cause it is never fatal. The patients are generally in good health." " Well defined attacks or outbreacks of lesions occur repeatedly in patients with dermatitis herpetiformis with intervening partial or complete remissions." Et, à propos de l'herpès gestationis : " In some instances there has been a correlation between sex of child and the appearance of herpes gestationis."

LEFEVRE et DUPONT décrivent l'évolution et insistent sur l'influence néfaste de la maladie chez la femme enceinte où " les répercussions sur le foetus sont désastreuses dans la moitié des cas."

Pour DE GRACIANSKY : " L'évolution se fait par poussées pouvant durer 6 mois à 1 an, séparées par des interruptions qui se prolongent parfois pendant toute une période de la vie, mais d'ordinaire pendant quelques mois seulement. Chacune de ces attaques est composée schématiquement d' une succession de petites poussées subintrantes, séparées par des rémissions complètes."

Pour DUPERRAT : " L'évolution par poussées est un caractère évocateur de la maladie, le pronostic est dans l'ensemble, favorable sauf après 60 ans où l'apparition de températures désarticulées, l'amaigrissement, l'insomnie, l'oedème des membres inférieurs peuvent être annonciateurs de la cachexie. L'introduction de la corticothérapie a beaucoup modifié l'aspect évolutif de l'affection qui se manifeste par des poussées microbulleuses qui ressemblent un peu à l'eczéma. Parfois même, il n'y a plus ni bulles, ni vésicules, mais uniquement un prurit féroce avec insomnie qui persiste malgrè la corticothérapie prolongée.

Pour DEGOS, les caractères évolutifs de la maladie de DUHRING-BROCQ se sont modifiés ces dernières années.

L'affection est devenue de plus en plus rebelle aux thérapeutiques et elle prend le plus souvent une allure prolongée d'une seule tenue se poursuivant plusieurs mois sans rémission avec des poussées subintrantes de bulles.

De même, les études statistiques apportent quelques lumières :

SOBYE a pu revoir avec un recul atteignant parfois plus de 30 ans, 2I sujets qui avaient été dans leur enfance hospitalisés dans un service de Copenhague pour dermatite herpétiforme : 50 % étaient guéris, 25 % continuaient à avoir des poussées, 25 % ne montraient aucun symptôme de DUHRING-BROCQ, mais souffraient d'un eczéma chronique des mains, des avant-bras ou des jambes.

EYSTER et KIERLAND ont mené une enquête à la clinique MAYO = 38I observations en 20 ans (I920-I939) constituant à peu près 1 cas sur 500 dermatoses (279 du sexe masculin pour I02 chez la femme, soit 2,7/I). Le début se fait surtout à l'âge adulte mais peut apparaître entre 6 mois et 78 ans. Sur l'ensemble des malades, 30 cas sont graves et 11 cas très graves.

Il n'existe aucun parallélisme entre la gravité d'une crise et la durée ultérieure de l'évolution. L'éosinophilie paraît être le seul signe hématologique net, mais en général ne dépasse pas I0 % - (1 cas à 63 % dans une forme d'intensité moyenne). Cette éosinophilie ne permet aucune conclusion pronostique. Il a été constaté chez certains malades une sensibilisation à certains halogènes, mais sans aucune valeur diagnostique. Dans un tiers des cas, il existait un facteur psychique reconnu par le malade ou le psychiâtre.
Avant les sulfamides qui permettent des rémissions, mais sans guérison, les divers traitements utilisés n'ont permis aucun résultat intéressant à l'exception de l'arsenic. (à noter que la Liqueur de Fowler a provoqué dans 32 % des cas des signes d'arsénicisme chronique)

Ainsi, se dessine à travers la littérature moderne l'idée d'une évolution pénible et d'un pronostic fâcheux de la maladie de DUHRING-BROCQ qui était considérée comme essentiellement bénigne. Existe-t-il une autre dermatose où autant de médicaments ont été essayés.

La maladie de DUHRING s'est vu opposer : l'arsenic et ses dérivés ; la quinine et ses dérivés ; les désensibilisants : Chlorure de Ca. Autohémothérapie, antihistaminiques ; les sédatifs ; les vitamines (B6) ; l'ACTH et la corticothérapie ; les sulfamides ; le Moranyl ; les antibiotiques, etc...

Certains louent :

- L'arsenic : auteurs américains.
- Les antibiotiques, Auréomycine surtout. (PEL, LHRAT et LAYON) - (COSTE, PIGUET) - (ROBINSON, ROBINSON Jr. and ROBINSON) - (DEGOS et WEILLE)
- Les sulfamides, sulfapyridine surtout.(WORINGER et [illegible])
- Les antipaludéens de synthèse : (CHARPY, COLAS, NANCY).
- Les corticoïdes : (NONCLERCQ, LEVY) - (POISSON) - (WATRIN, BEUREY, MICHON et LEDUC).

D'autres louent :
- Sulfapyridine et Acétosulfone : (NONCLERCQ)
- Spiramycine, Liquémine et vitamine B : (ARRIGHI)
- Auréomycine et Nivaquine : (COLOMB et FAYOLLE)
- Auréomycine et Cortisone : (VAN DER MEIREN, MORIANNE et ROLLIER).

Malheureusement ces enthousiasmes naissent à propos de 1, 2 ou 3 cas favorables, souvent suivis un temps trop court. Le plus souvent d'ailleurs, la thérapeutique n'est efficace que sur une poussée et non sur la dermatose elle-même. Si nous considérons les quelques statistiques qui ont été dressées sur l'efficacité thérapeutique, nous sommes obligés d'adopter un optimisme beaucoup plus modéré.

WATRIN et JEANDIDIER ont constaté sur I2 cas traités par Chlorure de calcium, Pénicilline, Cacodylate de soude, Sulfarsénol, antihistaminiques, etc..., 1 cas sans récidive après 4 ans, une modification type " eczéma " de la dermatose dans 5 cas. Donc, une seule guérison apparente. (Recul de 4 ans)

EYSTER et KIERLAND n'ont constaté aucun résultat intéressant avec les divers thérapeutiques sauf l'arsenic (mais risques importants d'intoxications chroniques : 32 % des cas) et les sulfamides qui permettent des rémissions mais sans guérison.

PETERRIN a constaté que :
- Sur 42 malades, I6 avaient guéri, 7 étaient en latence et IO en activité.
- Sur 24 malades traités par l'arsenic, 7 sont restés guéris pendant I8 mois à I6 ans.
- Aucun des I4 malades traités par les sulfamides n'a guéri.
- Les antihistaminiques n'ont eu aucun résultat.
- et un cas traité par l'Auréomycine à montré une desquamation généralisée.

RIMBAUD et GUIBERT constatent que les agents thérapeutiques les plus variés permettent d'obtenir des améliorations rapides mais qu'leur action paraît s'épuiser au cours des rechutes. Les plus fidèles sont la Sulfapyridine, l'Auréomycine, la Quinacrine et la Promacétine.

- 13 -

Dans une Communication récente à la Société Française de Dermatologie, R. DEGOS et R. TOURAINE ont rapporté l'action de diverses thérapeutiques à propos de 50 cas.

Ils ont observé une guérison ou tout au moins une amélioration prolongée dans :

- 7 cas sur 22 par la Sulfapyridine seule.
- 2 cas sur 8 par la Sulfaméthoxypyridazine.
- 1 cas sur 8 par l'Auréomycine .
- 4 cas sur I8 par l'association Sulfapyridine-Auréomycine.
- 1 cas sur I5 par les sulfones.
- 6 cas sur I2 par la Corticothérapie.

En outre, si les multiples thérapeutiques ne comblent pas les espoirs mis en elles, il semble qu'elles aient cependant une action sur l'évolution de la dermatite de DUHRING-BROCQ dont elles paraissent modifier l'aspect clinique.

Ainsi, DEGOS a constaté que " les caractères évolutifs se sont modifiés ces dernières années. L'affection est de plus en plus rebelle aux thérapeutiques et elle prend le plus souvent une allure prolongée d'une seule tenue, se poursuivant plusieurs mois sans rémission, avec des poussées subintrantes de bulles."

Toutefois, si la maladie de DUHRING-BROCQ a vu son évolution se modifier, sa fréquence se déplacer vers les sujets âgés, ses nombreuses thérapeutiques se cristalliser autour de la corticothérapie et son pronostic s'assombrir, il n'en reste pas moins vrai que beaucoup de ses caractères sont encore m al définis et retentissent sur le pronostic qui demeure imprécis.

Notre Maître, le Docteur BOLGERT, nous ayant confié ce travail en nous guidant de ses conseils et de son expérience, nous allons essayer d'apporter quelques précisions au sujet du pronostic de la maladie de DUHRING-BROCQ par l'étude de 43 cas hospitalisés dans son service de ST-LOUIS de I949 à I960.

OBSERVATIONS CLINIQUES

Il nous semble préférable de donner tout d'abord les observations cliniques de ces malades avant de tirer de leur étude les conclusions qu'il nous paraît possible d'apporter.

Observation N°I

Paul B...sexe masc.
Début en Mars I949 à l'âge de 67 ans, par une éruption bulleuse des chevilles avec oedème précédé de prurit, déclenché par le contact avec un insecticide.

Hospitalisé dans le service du II.4.49 au I8.5.49 pour un placard érythémateux des chevilles recouvert de microvésicules, et des bulles sur la partie inférieure des deux jambes qui sont le siège d'un oedème.
Présentait en outre une hypertension artérielle et de l'athéro-sclérose.

Traité dans le service :
Pendant I5 jours par :
Phénergan 36 comp. + Bévitine IOO comp.
= Amélioration.
Et pendant une semaine par :
Bévitine 535 comp.

Le malade quitte le service amélioré et est perdu de vue ensuite.

Observation N°2

Marie G...sexe fémin.
Début en Septembre I949 à l'âge de 80 ans, par un prurit intense du dos suivi de lésions érythémato-vésiculeuses rapidement généralisées.

Hospitalisée dans le service du 7.II.49 au I6.I2.49 pour des lésions érythémato-bullo-croûteuses symétriques et des lésions ombilicales. Dissémination avec oedème des membres inférieurs.
Eosinophilie de la bulle : 40 %
Eosinophilie sanguine : 3 %

Traitée successivement par :
Pendant un mois :
Bénerva forte I.M. et Peptone I.D.
= Apparition de bulles en petites poussées prédominant à l'ombilic.
Pendant I8 jours :
Autohémo. (6 inj.)
= Amélioration.

Le malade quitte le service avec seulement des lésions ombilicales.

Deuxième hospitalisation du 22.I.52au 2I.2.52 pour des lésions érythémato-bulleuses disséminées.
Eosinophilie sanguine : 6 %

Traitée successivement par :
Bufox (I/IO, I/4, I/2, 3/4) + Pénicilline
= Persistance des éléments avec prédominance à l'ombilic puis extension.
Quinine IOg., Autohémo. 3 inj. et Pénicilline
= Sans changement.
Par contre aggravation de l'état général, épanchement pleural droit (albumine 5,20g./l.), langue rôtie, urée 0,78g.
La malade meurt le 2I.2.5I.

Observation N°3

Marie L...sexe fémin.
Début en I950 à l'âge de 78 ans. Mode de début inconnu.

Hospitalisée du 4.I2.50 au I2.6.5I pour des lésions bulleuses disséminées.

Traitée successivement par :
Bromure de Strontium et Autohémo. 9 inj.
= Amélioration des anciennes lésions, persistance d'un placard érysipélatoïde temporo-malaire droit et nombreuses bulles nouvelles.
Pendant une semaine :
Pénicilline 7 M. et tétrasulfamides 28g.
= Disparition du placard mais atteinte conjonctivale et apparition de lésions buccales.
Pendant une semaine :
Bévitine 800 mg.
= Extension des lésions.
Pendant un mois :
ACTH I545 mg. et Pénicilline
= Pas de changement.
Pendant I2 jours :
Vitamine C (I.V.) I2g. et Autohémo. 4 inj.
= Pas de changement.
Pendant 25 jours :
ACTH I600mg. et Vit. C
= Amélioration nette de la dermatose contrastant avec le déclin de l'état général et l'abaissement du rapport S/G de 2,I à I,I .
Pendant II jours :
Vit. C seule
= Nouvelle poussée se généralisant peu à peu.
Pendant 25 jours :
ACTH I285 mg. et Vit. C
= Amélioration nette puis survenue de quelques petites bulles isolées.
Pendant II jours :
Cortisone 450 mg.
= Nouvelles bulles.
Arrêt momentané de la thérapeutique : Poussée intense sur tout le corps. En même temps, apparition d'une asthénie importante avec oligurie - TA : II/7 .
Novarsénol 0,45 g. en 2 fois

= Sans action par contre, oedème de la face et des membres inférieurs et arythmie.

Pendant I2 jours :
Auréomycine I6 g.
= Amélioration de la dermatose contrastant avec une aggravation de l'état général.

- On commence un traitement par le Moranyl quand la malade décède le I2.6.5I .

Observation N°4

Josèphe M...sexe fémin.
Début en Mars I947 à l'âge de 45 ans par une éruption bulleuse des fesses s'étendant au thorax et à tout le corps avec lésions buccales.

Traitée par :
Le Novarsénol
= Evolution par poussées pendant 6 mois puis tout rentre dans l'ordre.
En I948 : Rhinite bulleuse.
En Avril I950, troubles digestifs, brûlures oesophagiennes et lésions buccales.
Traitée par :
Novarsénol, antihistaminiques et vitamines.
En Juillet I950, extension à tout le corps de bulles, précédées de prurit et de brûlures.
Traitée par :
Ultra-Violets, extraits de rate et BAL.

Hospitalisée dans le service du 28.5.5I au I0.8.5I pour une éruption bulleuse disséminée en peau saine avec lésions buccales. Signe de Nikolsky positif. Présentait en outre une déshydratation et un amaigrissement de 2I Kg. en I an. Eosinophilie sanguine : 2 %

Traitée successivement par :
Pendant I5 jours :
Quinacrine 2,40 g. et Pénicilline I4 M.
= Sans action
Pendant I3 jours :
Autohémo. 6 inj. et Bévitine I300 mg.
= Sans action sur la peau. Par contre aggravation de l'état général, persistance de l'infection urinaire, urée 0,22g.
Apparition d'asthénie, torpeur et coma dans lequel la malade décède le I0.8.5I .

Observation N°5

Jeanne C...sexe fémin.
Début en Octobre I95I à l'âge de 68 ans par des lésions très prurigineuses du dos, d'aspect urticarien, puis éruption érythémato-bulleuse extensive.

Traitée en ville uniquement par voie locale.

Hospitalisée dans le service du 28.I2.5I au 23.I.52 pour des lésions érythémato-bullo-croûteuses polymorphes et généralisées, précédées de prurit avec lésions buccales. Présentait en outre une P.C.E. depuis l'âge de 40 ans, une déshydratation et des escarres fessiers.
Eosinophilie sanguine : 4 %

Traitée par :
ACTH 875 mg.
= Amélioration lente de la dermatose coïncidant avec aggravation de l'état général se manifestant par, d'abord pollakiurie, infection urinaire polymicrobienne, trouble de la conscience et urée normale (0,28g.), puis, oligurie, aggravation de la torpeur.

Finalement, le décès survient le 24.I.52 coïncidant avec une grosse amélioration des lésions cutanées.

Observation N°6

Alba G...sexe fémin.
Début en Décembre I95I à l'âge de 72 ans par un prurit du dos, des mains pendant 3 mois. En Avril I952, éruption érythémato-bullo-croûteuse disséminée.

Hospitalisée dans le service du I5.4.52 au I5.6.52 pour des lésions érythémato-bullo-croûteuses hémorragiques et disséminées.
Présentait en outre un assourdissement des bruits du coeur.
Eosinophilie de la bulle : 60 %
Eosinophilie sanguine décroissante de 30 à 4 %

Traitée successivement par :
Pendant I5 jours :
ACTH I g.
= Assèchement des premières bulles mais apparition isolée de bulles nouvelles.
L'arrêt d'ACTH entraîne une nouvelle poussée en même temps qu'apparaissent : une température à 39°, une oligurie et une hyperazotémie à 0,65 g.
Pendant I2 jours :
Autohémo. 6 inj.
= Déssication des anciennes bulles mais apparition de nouvelles. L'état général s'améliore, l'urée revient à la normale (0,35 g.) bien que survienne une infection urinaire à colibacilles.
L'arrêt de tout traitement spécifique provoque la survenue de nouvelles bulles et de lésions buccales.
Pendant 6 jours :
ACTH 300 mg.
= Amélioration nette des lésions cutanées, contrastant avec une aggravation de l'état général, associant un oedème malléolaire, une confusion mentale et la persistance de l'infection urinaire malgrè le Rufol et les antiseptiques urinaires. Urée (0,50 g.)

On arrête l'ACTH, il s'installe alors une paralysie faciale gauche, une hémiplégie gauche.
La malade tombe dans le coma et meurt le I6.6.52 .

Observation N°7

Camille D...sexe masc.
Début en Février I952 à l'âge de 77 ans par un prurit suivi de lésions bulleuses des cuisses.

Hospitalisé dans le service du I0.5.52 au 26.6.52 pour des lésions érythémato-papulo-pustuleuses pigmentées des jambes, genoux, avant-bras et joue gauche.
Présentait en outre un gros foie et un gros coeur.
Eosinophilie sanguine : I2 %

Traitée successivement par :
Lobamine 22 g. et Autohémo. 6 inj.
= Amélioration
Autohémo 9 inj.
= Persistance de l'amélioration.
Le malade sort en bon état.
En Février I954, en réponse à une convocation, la conjointe nous apprend le décès du malade sans nous préciser la cause ni la date du décès.

Observation N°8

Louis J...sexe masc.
Début en Février I952 à l'âge de 89 ans, par éruption bulleuse disséminée. Il est à noter que ce malade avait présenté 3 ans auparavant un eczéma variqueux des jambes.

Hospitalisé dans le service du 20.5.52 au 30.5.52 pour une éruption bulleuse ulcérée, infectée et généralisée.

Traité successivement par :
Autohémo. 5 inj.
= Augmentation de l'infection cutanée sans amélioration des lésions.
Pénicilline
= Sans action.
En même temps, on constate l'apparition d'une fièvre oscillant à 39 - 40° avec surinfection pulmonaire et insuffisance cardiaque, suivies d'une chute thermique, tensionelle avec urée (0,95 g.) et escarres fessiers importants.
Le malade décède dans ce tableau le 30.5.52 .

Observation N°9

Albert C...sexe masc.
Début en Octobre I945 à l'âge de I6 ans par une éruption érythémato-bullo-croûteuse de la partie supérieure du corps.

Traité par :
Emgé Lumière
= Sans résultat. Récidive en Décembre I945.
Autohémo. et Quinine
= Sans résultat
Mutanol I.M.
= Sans résultat.
Sulfarsénol.
= Avec amélioration.
Moranyl I.V.
= Amélioration.
Enfin Liqueur de Fowler.
= Amélioration.

Hospitalisé du 20.6.52 au 23.7.52 pour des lésions érythémato-bullo-croûteuses de la partie supérieure du corps.
Présentait en outre un abcès de la marge de l'anus.
Eosinophilie de la bulle : IO à 22 %
Eosinophilie sanguine : 4 %

Traitée successivement par :
Pendant 7 jours :
Quinocrine 25 comp. et Auréomycine IO,50 g.
= Sans rés ltat.
Pendant 3 jours :
ACTH 450 mg.
= Placards pseudo-urticariens de la face supérieure des cuisses et micro-bulles des bras et du thorax.
Pendant I3 jours :
Autohémo. I inj., Quinine 9g., ACTH 3,425g.
= Amélioration, mais sans rémission complète. Il persiste quelques bulles isolées.
Le malade quitte le service et continue à prendre :
Quinine I g. par jour pendant 2 mois au cours desquels surviennent de nouvelles poussées bulleuses et une poussée de furonculose.

2ème hospitalisation du I8.9.52 au I4.IO.52 pour des lésions érythémato-bullo-croûteuses des avant-bras et des épaules.
Eosinophilie sanguine : 4 %

Traité par :
Pendant I mois :
ACTH 2,50 g. et Cortisone 200 mg.
= Amélioration, mais persistance de quelques bulles.
Le malade quitte le service et suit à domicile pendant l'année I952 trois cures de Cortisone qui provoquent à chaque fois un effet spectaculaire mais avec rechute intense dès l'arrêt du traitement.

les i

3ème hospitalisation du 4.I.54 au 8.I.54 pour de rares lésions bullo-croûto-pustuleuses sur le tronc et les bras associées à une pigmentation gris sale avec un semis de tâches blanchâtres sur le thorax, le dos, l'abdomen et les bras.
Eosinophilie sanguine : 4 %

Traité par :
Chlorure de Ca 4 inj. I.V. et Autohémo. 4 inj.
= Amélioration.
Le malade quitte le service sur sa demande avec persistance de petites bulles isolées sur le thorax et les épaules. Depuis cette date, le malade ne suit aucun traitement par hostilité contre l'impuissance des médecins à le guérir, et présente de temps à autre des bulles isolées qu'il traite lui-même par de fortes doses de Liqueur de Fowler et des bains de mer qui ont, selon le malade, un effet spectaculaire sur les poussées.

Observation N°IO

Gaétan A...sexe masc.
Début dans les mois de I95I à l'âge de 37 ans, par une bulle sur la verge avec extension symétrique aux aisselles, aux avant-bras et au cou. Ces lésions sont prurigineuses. Traité en ville par Autohémo.

Hospitalisé du 26.6.52 au I2.7.52 pour des lésions micro-bulleuses de la verge associées à des lésions érythémato-croûteuses disséminées.
Eosinophilie sanguine : 4 %

Traité par :
ACTH 2 g.
= Rémission mais persistance de prurit.
Malade perdu de vue à la sortie du service.

Observation N°II

Marthe D...sexe fémin.
Début en Février I953 à l'âge de 73 ans, par un prurit du tronc et des membres inférieurs, suivi de l'apparition de vésicules avec extension bulleuse; traitée par voie buccale.

Hospitalisée du 5.5.53 au 29.7.53 pour des lésions érythémato-bulleuses généralisées.
Présentait en outre une obésité (82 Kg.), une hypertension modérée (2I/I2) et un diabète léger (glycémie I,25g., glycosurie 3,25g/24H.) traité par l'Insuline.
Eosinophilie de la bulle : 32 à 70 %
Eosinophilie sanguine : IO %

Traitée successivement par :
Pendant 8 jours :
Chlorure de Ca et Autohémo. 4 inj. n'empêchent pas la survenue d'une nouvelle poussée disséminée fébrile : 39°5.
Pendant 67 jours :
Auréomycine 67 g. et Quinacrine 22,70 g.
= Nette amélioration suivie de toute petites poussées. Par contre apparition d'un oedème de la jambe gauche et de nombreuses extra-systoles.
La malade quitte le service avec seulement des petites bulles sur le membre supérieur gauche.
L'amélioration persiste jusqu'en Février I954 où apparaît une nouvelle poussée traitée par son médecin sur les conseils du service par Auréomycine et Quinacrine = Sans succès.
En Avril I954, état lamentable avec bulles ulcérées, prurit intense et température à 38°.
La malade refuse l'hospitalisation, est traitée tant bien que mal par sa famille, vit pendant 2 ans sans rémission, puis meurt couverte de lésions. (Décès en I956).

Observation N°I2

Marie R...sexe fémin.
Début en Décembre I953 à l'âge de 64 ans, par une macule érythémateuse à quelques millimètres de l'ombilic sur laquelle apparaît une bulle, un mois après apparition de lésions érythémato-micro-bulleuses des membres, très prurigineuses.
Traitée localement par alcool iodé.

Hospitalisée du 2.2.54 au I2.6.54 pour une éruption érythémato-bulleuse polymorphe et prurigineuse des membres.
Présentait en outre un oedème des membres inférieurs, un gros foie.
Les épreuves biologiques étaient normales.
Eosinophilie de la bulle : 39 %
Eosinophilie sanguine décroissante de I7 à 2 %

Traitée successivement par :
Pendant 5 jours :
Auréomycine 5g. , Quinacrine I,20g.
= N'empêchant pas l'apparition importante de nouvelles bulles généralisées et de tâches érythémateuses très étendues, associées à une température 39° , avec hémoculture négative, culot urinaire normal et urée normale.
Pendant I5 jours :
Antibiotiques, Chlorure de Ca et Autohémo. 7 inj.
= La poussée continue à s'étendre tandis que l'état général s'aggrave : chute de la température à 38°

suivie d'une réascensien à 40°7, perturbation des protides (A=30g. G=30g. SA/SG=I -), oedème des membres inférieurs, albuminurie 2g. et infection urinaire polymicrobienne.

Pendant 8 jours :

Auréomycine II,50 g. et Autohémo / chlorure de Ca 2 inj.
= Amélioration de la dermatose contrastant avec la persistance d'un mauvais état général (poussée hypertensive à I7/IO, assourdissement des bruits du coeur, urée à 0,40g. , hypoprotidémie à 65 g. , S/G = 0,8 et perturbation des épreuves hépatiques.)

Pendant 3 semaines :

Autohémo / Chlorure de Ca I2 inj.
= Grosse amélioration cutanée suivie de petites poussées. Par contre réapparition d'une hyperazotémie à 0,68g. , d'une infection urinaire à staphylo. avec albuminurie à 3 g., d'un oedème malléolaire, d'une hyposérinémie à 32 g. avec S/G = 0,7 .
On arrête la thérapeutique à visée cutanée et on prescrit un traitement tonicardiaque, hépatoprotecteur et antibiotique .
= L'infection urinaire disparaît , mais on note une hématurie isolée et abondante avec une urée à 0,87g. en même temps que survient une nouvelle poussée sur les jambes.

Pendant 8 jours :

Bévitine 800 mg. = Sans action.

Pendant 28 jours :

ACTH 2450 mg. et Bévitine 2800 mg.
= Disparition des bulles mais persistance de placards érythémateux disséminés.
En outre, réapparition d'une infection urinaire (coli. + entéro.) - Urée normale.

Pendant 9 jours :

Cortisone 425 mg. et Bévitine 900 mg.
= Persistance de placards érythémateux type " eczéma "

La malade quitte le service et continue la Cortisone IOmg./J. pendant 3 semaines = Disparition des placards.
On arrête alors tout traitement = Très bon état cutané et général.

En Février I955, nouvelle poussée érythémato-bulleuse précédée par du prurit.
Hospitalisée une 2ème fois dans le service du I4.3.55 au I9.5.55 pour des lésions polymorphes érythémato-bullo-vésiculeuses très prurigineuses et disséminées.
Pas de lésions buccales, urines normales, pas d'oedème,
Urée : 0,35 g.
Eosinophilie sanguine : I6 %

Traitée successivement par :

Pendant un mois :

ACTH 3950 mg.
= Disparition des bulles, mais apparition d'éléments papulo-croûteux s'atténuant petit à petit.
Par contre, apparition d'une infection urinaire à cocci. en fin de traitement.

Pendant 8 jours :
ACTH 375 mg. et Cortisone 0.275 g.
= Bon état de la peau. Zona D I2-L I traité par Emétine.
Cortisone 600 mg.
= Ne persiste que des cicatrices brunâtres et squameuses.
La malade quitte le service.

Nouvelle récidive en Juin I955, par des bulles douloureuses du tiers inférieur des deux jambes.
Hospitalisée une 5ème fois du 4.I0.55 au 2.I0.55 pour une éruption érythémato-croûto-bulleuse polymorphe et douloureuse des membres inférieurs.
Pas d'oedème, urée normale, quelques cocci. dans les urines.
Eosinophilie sanguine : I0 %

Traitée successivement par :
Pendant I mois :
ACTH I800 mg.
= Amélioration suivie d'une nouvelle poussée au bout d'un mois.
Pendant I mois :
Hydrocortisone I2I0 mg.
= Surinfection de la poussée, apparition de nouvelles bulles puis passage à un état squameux et croûteux des lésions.
Pendant 3 semaines :
Hydrocortisone II30 mg. et Autohémo. 9 inj.
= Nette amélioration mais persistance des lésions érythémateuses cicatricielles.
La malade sort sur sa demande.
Ne fait pas de poussée jusqu'en Août I96I .

En Août I96I, apparition de bulles aux avant-bras et sur l'ombilic.
Traitée par Cortancyl I5 mg./J et Erythromycine = Sans amélioration.

Hospitalisée du 30.8.6I au 5.9.6I pour des lésions bulleuses disséminées.

Traitée par :
Pendant 7 jours :
Cortancyl I80 mg. et Sanclomycine I2,50 g.
= Amélioration mais persistance de lésions croûteuses.
La malade quitte le service et continue Cortancyl et Sanclomycine à doses dégressives.

En Novembre I96I, nouvelle poussée bulleuse des bras et des cuisses.
Hospitalisée une 5ème fois dans le service du I3.II.6I au I5.I2.6I .

Traitée successivement par :
Sulfarsénol 0,78 g. en 4 inj.=n'empêchant pas la venue d'une nouvelle poussée.
Sulfarsénol I,20 g. en 4 inj. et Triamcinolone II2 mg.

= Amélioration spectaculaire, mais persistance des anciennes lésions cicatricielles et existence d'une érosion de la gencive gauche.

Le malade quitte le service, termine la cure de Sulfarsénol et continue Triamcinolone 6 mg.
Son état actuel est excellent . Il ne persiste que des lésions cicatricielles.

Observation N°I3

Nicolas S...sexe masc.
Début dans les premiers mois de I953, à l'âge de 53 ans par un trichiasis de l'angle interne de la paupière inférieure gauche.
En Juillet I953, apparition de bulles sur le gland.
Un mois après, extension à l'aisselle droite, précédée de prurit.
En Septembre I953, atteinte de l'aisselle gauche.
Finalement généralisation avec lésions buccales.
Traité en ville par Autohémo. , Pénicilline et Cortisone qui amènent une rémission complète pendant I5 jours.

Hospitalisé dans le service du 30.3.54 au 29.8.54 pour des lésions polymorphes symétriques érythémato-bulleuses et impétiginisées du visage avec lésions muqueuses (gland et cavité buccale).
Présentait en outre une diminution de la sensibilité profonde du diapason.
Eosinophilie de la bulle : 80 %
Eosinophilie sanguine : I8 %

Traité successivement par :
Pendant 6 semaines :
Autohémo. et Chlorure de Ca I8 inj.
= Pas d'action sur les lésions qui se surinfectent
Pendant 8 jours :
Auréomycine I6 g. = Sans action
Pyrétothérapie (vaccin RN) 8 inj. = Sans action
Pendant 5 semaines :
ACTH 3650 mg.
= Nette amélioration au bout de trois semaines suivie de petites poussées
Pendant I2 jours :
Cortisone I650 mg. = Pas de changement
Pendant I6 jours :
ACTH I600 mg.
= Amélioration, assèchement des lésions. En outre, diminution de la sensibilité profonde et, réveil de lésions pulmonaires, imposant l'arrêt de l'ACTH, malgrè le traitement antibiotique antituberculeux.
Sulfarsénol et Autohémo. = Nouvelles poussées.
On reprend alors ACTH 2600 mg. pendant I9 jours = Nette amélioration.
L'arrêt d'ACTH, provoque la survenue immédiate d'une nouvelle poussée.

Le malade sort sur sa demande avec des bulles dans les régions cervicales, génitales et sur les flancs.
Le malade est perdu de vue, et l'on apprend son décès en I956, toutefois sans savoir si sa dermatose est à l'origine de ce décès.

Observation N°I4

Jean P...sexe masc.
Début fin I954 à l'âge de 56 ans, par des placards érythémato-squameux du bras gauche, puis de la jambe et du pied gauche, puis des cuisses et enfin des membres supérieurs.
Léger prurit.
Consulte dans le service en Novembre I955, pour des placards érythémato-squameux, non bulleux disséminés.
Traité par Aloplastine, Ichtyol, bromure de Ca I.V. et extrait de rate.
Le I2 Décembre I955, apparition de bulles (1 an après le début)

Hospitalisé dans le service duI2.I2.55 au 27.7.56 pour une éruption érythémato-bulleuse disséminée et prurigineuse avec quelques croûtes.
Eosinophilie de la bulle : 42 %
Eosinophilie sanguine : 4 à I0 %

Traité successivement par :
Pendant 9 jours :
ACTH 775 mg.
= Sans action, par contre apparition d'une infection urinaire à staphylo.
Pendant 4I jours :
ACTH 4550 mg. et Sandostène 20I comp. et Vit. B1 640 mg.
= Amélioration nette mais pas de rémission
Pendant 28 jours :
Hydrocortisone I340 mg. + Sandostène I05 comp. + Stannoxyl II0 comp.
= L'amélioration est maintenue, mais pas de rémission des petites bulles isolées apparaissent çà et là.
Pendant 28 jours :
Flavoquine 9,20 g. + Stannoxyl I26 comp. + Valériane
= Il existe toujours une ou deux bulles en peau saine.
Pendant I9 jours :
Valériane seule
= Sans changement
Pendant I mois :
Chlorure de Ca + Autohémo. (20 inj.) = Sans changt.
Paraminan II inj.
Le malade quitte le service . Sa dermatose semble être passée à la chronicité avec apparition d'une au deux bulles toutes les semaines. Le malade a été perdu de vue.

Observation N° I5

Madeleine C...sexe fémin.
Début en Janvier I954 à l'âge de 7I ans, par un prurit intense avec lésions de grattage, lichénification sans bulle.
Altération de l'état général.

Traitée par :
Largactil, Belladénal et Epanal
= Amélioration de la dermatose, mais persistance du prurit.
En Mars I956, prurit intense et rebelle précédant une éruption érythémato-bulleuse surinfectée avec altération rapide de l'état général.
Traitée à Bichat par :
= Pénicilline, Largactil et Emgé Lumière.

Hospitalisée dans le Service du 30.3.56 au I6.4.56 pour des lésions bullo-croûteuses infectées disséminées avec atteinte buccale et prurit intense. Par ailleurs la malade présentait un état général très altéré avec rétention d'urine, oligurie et anorexie. On notait dans ses antécédents un ulcère gastrique en I952 et une infection urinaire en I954.

Traitée par :
Bécozyme 44 comp. + Sandostène 70 comp. + Antibiotiques + Réanimation (Sérum glucosé - Sérum physiologique - Plasma)
= On constate d'abord l'apparition d'une infection urinaire à staphylo. avec urée à 0,40g. Ensuite, l'amélioration de l'état général avec persistance de l'évolution de la dermatose et, enfin, une amélioration de celle-ci contrastant, là encore, avec une nouvelle aggravation de l'état général qui se manifeste par : Déshydratation, température élevée, rigidité absolue avec trismus et contracture des membres.
La malade meurt le 7.4.56.
Autopsie : Aspect infactoïde av dessous de l'apex du poumon gauche . Hépatomyélie au niveau de la moelle lombaire . Ulcère cicatrisé de la petite courbure.

Observation N° I6

Marie-Jeanne L...sexe fémin. Début en I955 (Déc.) à l'âge de 60 ans par une éruption érythémato-vésiculeuse de la cuisse droite et avant-bras gauche, non traitée. En Fév. 56, poussée plus forte des cuisses et des bras, trai- par Emgé Lumière, Sodothiol, Bellergal et Cortancyl: Amélio. En mai I956, la malade est soignée à Beaujon par Cortancyl pour fièvre et bulle. Rechute en Octobre 2mois après arrêt du Cortancyl.

Hospitalisée du 23.IO.56 au I2.7.57 pour une éruption érythémato-bulleuse symétrique et généralisée.
Présentait en outre une infection urinaire à staphylo., entérocoques et coli. avec oedème de la cuisse gauche.
Eosinophilie de la bulle : 20 %
Eosinophilie sanguine de 8 à I4 %

Traitée successivement par :
Rufol 5 comp. pendant 5 jours et Autohémo.
= Persistance de la poussée avec apparition régulière de grosses bulles.
Cortancyl 3IO mg. en II jours = Sans résultat
Cacodylate de soude I4 g. + ACTH 225 mg. (IO J.)
= Sans résultat sur la dermatose et apparition d'un abcès de la fesse gauche, incisé.
Pendant I mois :
Flavoquine 8 g. et Sanclomycine 70 g. = Sans résultat
Moranyl I,50 g. en trois fois
= Sans résultat sur la dermatose, par contre aggravation des douleurs et apparition d'une infection urinaire à colibacilles, traitée par Rufol, Gentisate de soude 32 g. en 9 jours : Amélioration
Atropine + autohémo. (4) + Syncortyl pendant I semaine
= Nouvelle poussée avec réapparition d'un oedème très douloureux de la cuisse gauche.
Pendant 6 jours :
Vit. B I2 IOO gammas et Autohémo.
= Stabilisation de la poussée, mais augmentation de l'oedème de la cuisse avec apparition d'anxiété, de râles pulmonaires des deux bases et d'une anémie (2.9IO.000 G.R. et HB = 55 %)
La malade est alors transfusée et on constate une amélioration de la dermatose, en même temps qu'apparaît un épanchement des deux bases pulmonaires (alb. = II g. pour mille - lympho. = 88 %)
Paraminan IO % (I8 inj.) + Radiothérapie (2 séances)
= Persistance de l'amélioration, mais apparition d'hématies dans le culot urinaire et diminution de la sensibilité osseuse au diapason.
Cortancyl 975 mg. (39 inj.) + Tifomycine 28 g. (I4 inj.) + Transfusions 250 g. + Radiothérapie (5 séances)
= Amélioration très importante, il ne persiste que des croûtes, mais survient ensuite une nouvelle poussée de microbulles aux membres inférieurs et aux avant-bras. En outre, on constate la résorption des épanchements pleuraux.
Pendant 2 mois :
Cacodylate de soude 7,50 g. I.M. et I6,25 g. I.V. + Cortancyl 5I7,5 mg. + Transfusion (4)
= Amélioration avec petites poussées de bulles peu nombreuses, suivies d'apparition de lésions papuleuses prurigineuses sans bulle.
Enfin, pendant 3 semaines :
Cacodylate de soude I2 g. + Théralène 25 comp.
= Persistance de l'amélioration sous forme de lésions papuleuses.

La malade quitte le service. Huit jours après (Juil. 57) l'état est stationnaire.
En Mai 1958, elle est hospitalisée pour intertrigo sous-mammaire, mais n'a pas eu de rechute de la maladie de DUHRING-BROCQ.

Observation N°17

Claude F...sexe masc.
Début en Avril 1957 à l'âge de 23 ans par des lésions maculeuses prurigineuses du tronc.
Eosinophilie sanguine : 2 %
Traité à la consultation du service :
Pendant 4 mois :
Cacodylate de soude 30 g. = Amélioration passagère
Pendant 2mois :
Cacodylate de soude 45 g; + Autohémo 20 inj.
= Persistance de lésions maculeuses circinées, disséminées.
Pendant 15 jours :
Cortancyl 15 mg./J. = Nette amélioration
Pendant 8 semaines :
Cortancyl 10 mg./J. + Bénerva I.M.
= Après 3 petites poussées la dermatose se modifie sous l'aspect de lésions folliculaires du dos.
Baisse progressive du Cortancyl à 4 mg./J.
= Persistance d'une légère amélioration.
Pendant 2 mois :
Cortancyl 3 mg./J. + Autohémo.
= Etat d"eczéma folliculaire" en voie de disparition.
Pendant 6 semaines :
Cortancyl 2. mg. + Autohémo. = idem
Pendant un mois et demi :
Cortancyl 2,5 mg./J.
= Effacement des lésions du dos, petit érythème sur les bras.
Pendant un mois :
Cortancyl 4 mg./J.
= Petites poussées érythémateuses. On augmente le Cortancyl à 10 mg. = Amélioration, puis nouvelle poussée.
Pendant un mois :
Sultirène
= Amélioration de la poussée et modification de la dermatose, sous l'aspect de lésions folliculaires du dos.
Cortancyl 15 mg./J. = Apparition de tâches érythémateuses
Cortancyl 2 mg./J., Sultirène I comp./J. et Auréomycine 0,50 g./J. = Disparition des lésions .
Actuellement ne suit aucun traitement depuis I an.
Le malade continue à faire tous les deux mois en moyenne des petites poussées bulleuses qui disparaissent spontanément.

Observation N°I8

Farid B...sexe [illegible]
Début en 1957 à l'âge de [illegible] par une éruption érythémato-bulleuse disséminée, [illegible] ville par successivement :
Antibiotiques [illegible] local, n'empêchant pas l'aggravation [illegible] avec température à 40° et néphrite aiguë hématurique hypertensive. Le traitement qu'il reçoit alors est inconnu.
Par la suite, l'enfant est traité aux " Enfants Malades " pour " DUHRING " par le Cortancyl qui amène une rémission mais provoque chez l'enfant l'apparition d'un faciès cushingoïde. La baisse du Cortancyl entraîne une rechute immédiate, cependant, le faciès impose l'arrêt de cette thérapeutique.

L'enfant est alors hospitalisé dans le service du 27.II.57 au I5.I2.58 pour des lésions érythémato-bulleuses impétiginisées, disséminées, prurigineuses, associées à une angine.
Eosinophilie sanguine : de 6 à II %

Traité successivement par :
Cortancyl 225 mg. + Pénicilline o M.
= Amélioration, mais survenue d'une hémorragie intestinale et d'un épistaxis, imposant l'arrêt du Cortancyl qui est automatiquement suivi d'une poussée généralisée.
Sulfarsénol 0,84 g. + Pénicilline 8 M. + Erythromycine
= Sans action sur la poussée.
Cortancyl 504 mg. + Sulfarsénol 0,96 g. + Bénerva + Antibiotiques
= Persistance des lésions avec quelques petites poussées.
Cortancyl 482 mg. + Sulfarsénol I,83 g. + Bénerva 2I g.
= Persistance de la poussée.
Cortancyl 67 mg. + Diatox [illegible] comp. + 8 Autohémo.
= Rémission suivie d'une nouvelle poussée 3 jours après, puis, de nouveau rémission.
On arrête alors tout traitement = Nouvelle poussée.
Diatox 36 comp. + Auréomycine 6,60 g.
= Rémission suivie de poussées.
Diatox 77 comp. + Auréomycine IO,50 g. + Iode I gtte/J. + Autovaccin = Amélioration, mais apparition de temps à autre de bulles isolées infectées.
Par ailleurs, survient une infection urinaire à staphylo. en même temps que l'on note une excitation psychique.
Auréomycine 9 g. = Sans changement
Auréomycine 8 g. + Sulfarsénol 0,I8 g.
= Nouvelle poussée généralisée de bulles claires.
Auréomycine 4,50 g. + Sulfarsénol IO,I2 g.
= Nouvelle poussée de micro-bulles, suivie de rémission.
Auréomycine 4I g. + Sulfarsénol 2,IO g.
= Rémission d'un mois suivie d'une poussée généralisée de grosses bulles.
Auréomycine 12 g. + [illegible] g.
= Amélioration considérable . On poursuit le Sultirène pendant [illegible] mois.

L'enfant quitte le service en rémission presque complète. Il ne persiste que quelques éléments, type prurigo, des cuisses et des genoux ; mais, après 8 jours d'arrêt du Sultirène, il présente une rechute au niveau des avant-bras.

On reprend Sultirène et Dectancyl pendant quelques jours qui restent sans action sur cette nouvelle poussée.

Sultirène I comp./J. + Auréomycine 3 comp./J. pendant 8 jours = Amélioration, mais persistance de tâches érythémateuses avec apparition de temps à autre de micro-bulles.

Auréomycine 2 comp./J. + Sulfarsénol 2,88 g. (en 24 inj.) = Lésions érythémate-bulleuses généralisées.

Sultirène 2 comp./J. pendant 3 mois = Rémission suivie de poussées érythémato-bulleuses disséminées.

Pendant 8 jours :

Sultirène 2 comp./J. + Dectancyl 3 comp./J. = Amélioration , on baisse alors les doses, mais survient une nouvelle poussée.

Pendant IO jours :

On reprend Sultirène 2 comp./J. + Dectancyl 3 comp./J., qui jugulent la poussée, on poursuit ce traitement pendant 3 mois au cours desquels se maintient l'amélioration mais, suivie d'une nouvelle poussée.

Cacodylate de soude IO inj. = Sans résultat sur la poussée, au contraire, les bulles se surinfectent.

On reprend alors pendant IO jours : Sultirène 2 comp./J. = Amélioration, mais on constate une modification de la dermatose sous forme d'éléments érythémato-papulo-croûteux

Sultirène 2 comp./J. + Bécilan 250 mg./J. pendant I2 jours = Tâches cicatricielles érythémateuses.

Pendant 4 mois, le malade est alors traité par le Bécilan seul (500 mg./J.), mais apparaît une nouvelle poussée typique sur les jambes et le pubis.

Pendant 2 mois, le malade prend du Sultirène d'une façon discontinue = Sans obtenir de rémission complète.

Il persiste toujours quelques bulles isolées.

On traite alors par Adényl, mais survient une poussée érythémato-vésiculeuse disséminée.

On reprend le Sultirène, qui amène une amélioration suivie de poussées que l'on jugule par une série de 20 inj. de Cacodylate de soude .

Actuellement, l'enfant ne prend aucun traitement de manière continue : Il présente quelques bulles isolées de façon chronique.

Observation N°I9

Serge T...sexe masc.

Début fin I956, à l'âge de quatre ans et demi, par une bulle de la cheville droite, puis du poignet gauche, avec généralisation rapide.

Traité par : Cortancyl et pommade Auréomycine, ayant entraîné une rémission complète.

Hospitalisé dans le service du 5.2.58 au 30.IO.58 pour des lésions érythémato-bulleuses généralisées.
Eosinophilie sanguine : I2 %
Traité successivement par :
Cortancyl 383 mg. + Sulfarsénol I,II g. (8 inj.) + Bénerva 7 g. = Sans succès.
Cortancyl 382 mg. + Pénicilline 6,5 M. + Sulfarsénol 0,72 g. (3 inj.)
= Nouvelle poussée importante sur abdomen, membres inférieurs et face.
Dagénan 9 g. + Cortancyl 86 mg. = Amélioration
Cortancyl 67 mg. = Amélioration
Cortancyl 98 mg. + Diatox I39 comp. + Bécozyme IO cachets + Autohémo. 8 inj. + Erythromycine 5,60 g.
= Amélioration suivie de 2 poussées.
Diatox I20 comp. + Auréomycine 6,60 g. + Tifomycine 2,25 g. + Rufol 2,IO g.
= Deux poussées suivies d'amélioration, mais apparition d'une infection urinaire à colibacilles et de troubles psychiques, obligeant l'arrêt des médicaments pendant plusieurs jours.
Dagénan 84 g. = Persistance des lésions abdominales et buccales et de l'infection urinaire (malgrè le Rufol)
Sulfarsénol 0,87 g. (7 inj.) = Nouvelle poussée généralisée et reviviscence de l'infection urinaire, suivie d'amélioration . L'enfant retourne chez lui avec:
Sultirène I comp./J. = Amélioration nette malgrè la persistance de quelques bulles, suivie de rémission complète.
Actuellement (Janv. 62), l'enfant présente par intermittence , quelques bulles qui disparaissent sous l'effet du Sultirène donne de façon discontinue.
Ces récidives bulleuses sont toujours localisées au pubis.

Observation N°20

Victor L...sexe masc.
Début en Juin I958 à l'âge de 7I ans, par une bulle du pied gauche en peau saine, puis lésions érythémateuses des mains avec léger oedème et enfin généralisation en IO à I5 jours. Traitement en ville inconnu.
Hospitalisé du I7.6.58 au IO.7.58 dans le service pour lésione érythémato-bullo-croûteuses,douloureuses,généralisées et symétriques, avec oedème des membres inférieurs et lésions buccales.
Présentait en outre une hypertension à 22/8, une hépatomégalie, des adénopathies axillaires et inguinales.

Traité par :

Pendant IO jours :
Diamox, Autohémo (6 inj.) , chlorure de Ca (4 inj.) et Tétracycline 22 g.
= Amélioration, mais apparition de lésions rénales (nombreuses hématies), urée = 0,9 g. , Phosphatases acides normales.
Puis, par transfusions (3), cacodylate de soude (2 inj.) et Tétracycline 20 g.
= Amélioration de la dermatose, mais survenue d'une paralysie faciale droite, avec une baisse de la TA à I6/7, une durée à 0,68 g. avec ionogramme normal et le malade meurt.

A l'autopsie, on trouve des lésions de néphrite chronique, avec lésions dégératives et réaction intersticielle, et une hépatite graisseuse massive avec plages de stéatose.

Observation N°2I

Yvonne T...sexe fémin.
Début en Janvier I957 à l'âge de 64 ans, par un prurit et des paresthèsies suivis de lésions érythémateuses puis bulleuses du dos et du duir chevelu.
Traitée par le régime fructo-végétarien, sulfamides, hydrocortisone et Cortancyl.
On constate, tout d'abord une amélioration, suivie de plusieures poussées entre lesquelles, persistent seules, les lésions du cuir chevelu.

Hospitalisée dans le service du IO.7.58 au 22.8.58 pour une éruption polymorphe et généralisée symétrique et érythémato-bulleuse avec lésions buccales, s'accompagnant de troubles sensitifs.
Présentait en outre, des douleurs rhumatismales de l'épaule, une constipation opiniâtre et une diminution de la sensibilité profonde.
Eosinophilie sanguine : 2 à 8 %

Traitée successivement par :
Tétracycline I g. en 5 J. et DF 0,IO g. en I4 J.
= Nouvelles poussées bulleuses et apparition d'une infection urinaire à staphylo., pathogène avec un hématocrite à 55 %
Pénicilline 6 M. (en I2 J.) + Streptomycine I2 g. (en I2 J.) + Ganidan I6 g. (en 4 J.)
= Sans action sur la poussée. On constate même l'existence d'un signe de Nikolsky de même que la survenue de diarrhée, d'un tremblement important et de seuls biliaires dans les urines.
Enfin, par Cortancyl 570 mg. et Auréomycine I9 g. (pendant I9 J.)
= Amélioration de la dermatose, contrastant avec une aggravation de l'état général, collapsus, infection urinaire à colibacilles, levure et filaments mycèliens.

F.S. = 40,400 G.B. dont 87 % PN.
Urée oscillant entre 0,70 g. et I,20 g.
Malgrè un traitement analeptique, l'état général continue à baisser : Le choc s'aggrave : Pouls imprenable, TA = 6/3
Le malade meurt le 23.8.58
L'autopsie découvre un abcès du poumon gauche.

Observation N°22

Suzanne C...sexe fémin.
Début en Avril I958 à l'âge de 5I ans, par un prurit des deux avant-bras, suivi un mois après d'une éruption de grosses bulles à la p ante des pieds, avec oedème des jambes enfin, apparition de placards érythémato-bulleux.
Traitée en ville par Terramycine,Cortancyl et Cacodylate de Na.
Brutalement, en Juillet I958, la malade présente une élévation thermique à 39°, des douleurs abdominales et de la diarrhée qui nécessitent son hospitalisation dans le service du I9.7.58 au I4.8.58 .
A son entrée, présentait une éruption érythémato-papulo-croûtelleuse, sans bulle, disséminée, pigmentée et symétrique.
A ces lésions était associé un acanthosis nigricans sous-mammaire depuis un mois, non cancéreux.
Par ailleurs, température à 39°, syndrome colitique et phlébite du mollet droit.
Eosinophilie sanguine : 7 %
Traitée successivement par :
Pendant IO jours :
Cacodylate de soude 3 g. et Cortancyl 75 mg.
= Amélioration spectaculaire et disparition de l' acanthosis.
Pendant I5 jours :
Cortancyl I35 mg. et Cacodylate de soude 2 inj. seulement car il provoque la reprise du syndrome diarrhéique
= Guérison de la dermatose.
Actuellement (Janv. 62), les lésions n'ont pas récidivé.

Observation N°23

Fernande P...sexe fémin.
Début en Juillet I958 à l'âge de I2 ans, par des lésions érythémato-bulleuses de la partie supérieure du corps apparues I5 jours après une angine.

Hospitalisée du 25.7.58 au I4.9.58 pour des lésions érythémato-bullo-croûteuses polymorphes symétriques de la moitié supérieure du corps.
Eosinophilie sanguine de I à IO %

Traitée successivement par :
Pendant 4 jours
Gentisatede Na. 32g. et Phénergan 8 comp. =la poussée persiste mais les bulles se dessèchent.
PendantI3 jours :
Dagénan 52g. = persistance de petites poussées.En outre le produit est mal toléré.
Pendant II jours :
Auréomycine I6,50g. = sans résultat.
Pendant 24 jours :
Auréomycine 36g. et Cortancyl I340mg. = très nette amélioration

La malade quitte le service en bon état,continue le Cortancyl(8mg./j.X une semaine,puisI à 4mg.x 2 mois :
La malade grossit de 9 kg. La peau reste intacte
Depuis cette date,malgré l'arrêt de toute thérapeutique, il n'y a pas de rechute et la malade peut être considérée comme guérie.

Observation N°24

Simone H...sexe fémin.
Début en Juin I958 à l'âge de 28 ans, par des bulles péri-ombilicales, survenues 3 jours après l'accouchement d'une fille à terme de 3200 g. Extension rapide aux membres et au cuir chevelu. Il faut noter que pendant le dernier mois de la grossesse, la malade a souffert d'un prurit intense, au niveau de l'ombilic et qu'elle a présenté en I956, une grossesse molaire suivie d'avortement au quatrième mois, ayant nécessité deux curetages.
Traitée en ville sans succès par Hydrocortancyl, Auréomycine, Dagénan, Cortancyl, Autohémo. et antibiotiques.

Hospitalisée du 6.8.58 au 2I.8.58 pour une éruption érythémato-bullo-croûteuse polymorphe et disséminée d'aspect circinée.
Eosinophilie sanguine : 6 %
Traitée par :
Pendant I4 jours :
Cortancyl 277 mg. = Très nette amélioration.
La malade quitte le service et continue pendant I mois le Cortancyl à doses dégressives qui amène la guérison après quelques petites poussées.
Actuellement (Janv. 62), la malade accuse encore un prurit des jambes et de la figure sans signe objectif. Ne suit aucun traitement.

Observation N°25

Charles T...sexe masc.
Début en Août I958 à l'âge de 73 ans, par des lésions

vésiculeuses de la commissure labiale gauche, faisant suite à une coupure de rasoir.
Extension rapide à tout le corps et à la cavité buccale.
Traitement uniquement par voie locale.
Hospitalisé dans le service du 2.9.58 au 28.IO.58 pour une éruption bulleuse généralisée avec oedème sous-bulleux.
Présentait en outre, un état fébrile à 38°5, des signes d'insuffisance cardiaque, une diminution des réflexes tendineux et un léger déficit de la force musculaire de la loge antéro-externe de la jambe gauche.
Eosinophilie sanguine de 5 à 9 %
Traité successivement par :
Pendant 20 jours :
Auréomycine 28,50 g. + Cortancyl 340 mg. + Streptomycine I5 g. = Amélioration rapide
Pendant I mois :
Cortancyl 585 mg. + Terramycine I.M. 4,20 g.
= Persistance de l'amélioration cutanée, mais apparition d'escarres fessiers, diarrhée importante (coli. et protéus) et état cachectique avec ionogramme normal, corps cétoniques +++

Le malade meurt dans ce tableau le 29.IO.58 (sans que l'on ait précisé l'existence d'une atteinte rénale éventuelle.)

Observation N°26

Georges C...sexe masc.
Début en Juin I958 à l'âge de 8I ans par une éruption bulleuse prurigineuse et symétrique du cou, du tronc, et de la face interne des cuisses.
Traité en ville par : Soufre + Mitosyl, entraînant une rémission.

Hospitalisé dans le service du 4.II.58 au I.I2.58 pour une deuxième poussée faite de placards érythémato-squamo-bullo-croûteux des membres supérieurs et du membre inférieur droit.
Eosinophilie sanguine : 3 %
Traité par :
Cortancyl 29I mg. et Cacodylate I2,25 g. en I3 inj.
= Disparition des lésions, mais subsistent des placards type eczéma folliculaire et lichénifié des avant-bras et de la jambe droite.
Le malade quitte le service et continue une série de I2 g. de Cacodylate = Persistance de placards érythémateux chroniques du membre inférieur.
Une nouvelle série de 56 g. de Cacodylate n'amène aucun changement.
On ne traite alors que par voie locale et on constate une amélioration très importante de ces lésions chroniques.
Actuellement (Janv. 62), il ne persiste que du prurit.

Observation N°27

Béatrice C...sexe fémin.
Début en I939 à l'âge de 52 ans. La maladie de DUHRING-BROCQ est diagnostiquée en I939 à Broca.
Hospitalisation en I942 à Cochin avec rémission complète après 3 mois de traitement (?)
Depuis I942, la maladie évolue sous forme de poussées d'importance inégale, de durée variable, sans périodicité, avec persistance de lésions entre les poussées.

Hospitalisée dans le service à deux reprises.
- I°/ Hospitalisation du 20.I.59 au 27.2.59 pour une éruption érythémato-squamo-croûteuse infectée, symétrique et disséminée.
Présentait en outre un intertrigo sous-mammaire et inguinal et une obésité importante (II3 Kg.)
Eosinophilie sanguine : 5 à 8 %
Traitée par :
Sultirène 20 g. en I mois, amenant une rémission complète, mais on note une atteinte de l'état général, avec perturbation des épreuves de floculation hépatique, abaissement du rapport S/G et perturbation du débit-minute urinaire (H=6000 - L=I0400).
La malade quitte le service sans aucun traitement.

- 2°/ hospitalisation du I6.II.60 au I3.I2.60 pour une éruption érythémato-bulleuse infectée des membres inférieurs des fesses et de l'abdomen.
Présentait en outre, un gros foie et peut-être une ascite.
La cyto-ponction montrait la présence de cellules pemphigoïdes.
Traitée par le Sultirène, qui amène une amélioration importante, mais le 6.I2.60, surviennent assez brutalement des troubles psychiques avec épisodes confusionnels et une infection urinaire à colibacilles. L'urée croît à I,50 g. puis à 2,50 g. . Le potassium est à 4 meq. .
Cl et Na sont normaux.
N.F.S. = 3.220.000 GR et I7.000 GB dont 6 éosino.
La malade est envoyée dans le service du Pr. DEROT où elle meurt dans un tableau d'urémie le I5.I2.60 .

Observation N°28

Jeanne P...sexe fémin.
Début en I95I à l'âge de 68 ans par un placard érythémateux de la malléole interne gauche, persistant pendant 7 ans.
En I958, placards érythémateux de la face interne de la cuisse droite, avec sensation de brûlures, puis extension aux deux jambes.
Enfin, en Octobre I958, apparition de bulles une à une.

Hospitalisée dans le service du 24.2.59 au 23.6.59 pour des lésions érythémato-bulle-croûteuses disséminées avec lésions impétiginisées du visage.
Eosinophilie sanguine : 5 à II %

Traitée successivement par :
Pénicilline + Rovamycine = Amélioration des lésions du visage .
Pendant une semaine :
Cacodylate 2 inj. + Cortancyl 60 mg. = Apparition d'un syndrome extra-pyramidal, avec oedème du pied et de la jambe droits et débit-minute perturbé (H = 5062 L = 2946)
Cette atteinte de l'état général entraîne l'arrêt de toute thérapeutique dermatologique, pendant 3 semaines.
On reprend Cacodylate8,90 g. (10 inj.) = Persistance de la dermatose.
Cacodylate I8 g. (I8 inj.) + Dectancyl 684 mg. (34 inj.)= Nette amélioration , mais persistance de placards érythémateux des jambes.
Revue en Janvier I962, bonétat. Elle conserve toutefois des placards érythémateux des jambes avec prurit et sensation de brûlures.

Observation N°29

Isaac D...sexe masc.
Début en Février I959 à l'âge de 39 ans, par une éruption érythémato-bulleuse, généralisée après une intervention pour lithiase rénale.

Hospitalisé du I6;3.59 au I5.6.59, pour des lésions érythémato-bulleuses disséminées.
Eosinophilie sanguine de I à 9 %

Traité successivement par :
Pendant I5 jours :
Sultirène 50 comp. + Cacodylate 5,50 g. (7 inj.) = Sans résultat
Pendant 3 mois :
Cortancyl I,554 g. + Tétracycline 46,50 g. + Cacodylate I8 g. + Chlorure de Ca 5 inj. = pas d'amélioration.
On note au contraire une nouvelle poussée à la fin du traitement, par la suite de la baisse du Cortancyl.
Pendant I5 jours :
Cortancyl I88 mg. + Cacodylate 6 g. = Rémission complète
Le malade quitte le service et continue successivement :
Pendant 3 mois : Cortancyl 9 mg. par jour = Persistance de la rémission, mais apparition de kystes épidermoïdes sur le dos des mains.
Pendant I8 jours : Cortancyl I66 mg. = Poussée peu importante,
Pendant I5 jours : Cortancyl I80 mg. = Lésions érythémateuse pseudo-urticariennes et kystes épidermoïdes.

Pendant 35 jours :
Cortancyl IO mg./J. + Sultirène 2 comp. par jour et Autohémo. IO inj. = Pas de changement.
Pendant I mois :
Cortancyl et Autohémo. = Petites lésions croûteuses et pigmentées, microbulles et kystes épidermoïdes.
Pendant 2 mois et demi :
Cortancyl IO mg./J. + Sultirène 2 comp. par jour = légère amélioration.
Pendant 2 mois :
Cortancyl IO mg./J. + Sultirène 2 comp. par jour = érythème croûteux des bras et du tronc avec éléments type prurigo, puis amélioration des lésions croûteuses.
Pendant I5 jours :
Cortancyl 7 mg. par jour, Sultirène I comp. par jour et Bécilan 500 mg./J. = Poussée érythémato-croûteuse.
Pendant I mois :
Cortancyl IO mg./J. + Sultirène I comp./J. + Bécilan 250 mg. par jour = Amélioration de la dermatose.
Après deux mois d'arrêt du traitement, les lésions sont cicatrisées. Il persiste cependant des éléments papuleux de type prurigo dont l'histologie révèle en fait, la nature vésiculeuse.
On s'abstient encore de tout traitement pendant 3 mois et demi, au terme desquels survient une petite poussée bulleuse, traitée par :
Cortancyl IO mg./J. pendant I mois qui n'empêche pas la survenue d'une nouvelle poussée d'éléments de type prurigo.
Pendant I5 jours :
Cortancyl IO mg./J. + Sultirène 2 comp./J. = placards papulo-croûteux du dos et des épaules.
Pendant I mois :
Cortancyl I5 mg./J. + Adényl 50 mg./2J. = pas de changt.
Pendant 3 semaines :
Cortancyl IO mg./J. + Sultirène 2 comp./J. = les lésions deviennent chroniques de type eczema vésiculeux.
Le débit-minute normal au début de la maladie atteint la limite supérieurede la normale (H = I300 - L = I625)
Le malade est perdu de vue en Janvier I96I.

Observation N°30

Valentine D...sexe fémin.
Début en Juin I959 à l'âge de 64 ans par des lésions érythémato-bulleuses des fesses avec extension à tout le corps en 2 jours.

Hospitalisée du 23.6.59 au 23.7.59 pour des lésions érythémato-bulleuses disséminées.
Présentait en outre, une maladie de Parkinson depuis I940 et une hépatomégalie.
Eosinophilie de la bulle : 77 %
Eosinophilie sanguine : 58 %

Traitée par :
Cortancyl IIO mg. + Dectancyl 48,5 mg. + Cacodylate de Na II,25 g. + Bécilan 3,50 g. = La dermatose se modifie, les bulles deviennent beaucoup plus petites et les lésions érythémateuses persistent.
Par ailleurs, surviennent, une tachycardie et un souffle systolique signant la défaillance cardiaque, une déshydratation et une obnubilation, une infection urinaire à staphylocoques, avec signes de néphrite (Urée = I, 25 g.) en même temps que le coma. On note une aggravation du Parkinson et la malade meurt le 23.7.59 dans un tableau de néphrite aiguë azotémique.

Observation N°3I

Henri M...sexe masc.
Début en Juillet I959 à l'âge de 83 ans par une éruption bulleuse symétrique des pieds et des mains.
Traité en ville sans succès par hydrocortisone, Décadron, Terramycine, Tétracycline-Nystatine et Flavoquine.

Hospitalisé dans le service du 28.7.59 au 2I.9.59 pour une éruption érythémato-bulleuse symétrique des mains, avant-bras, chevilles et plantes des pieds.
Nombreux éosinophiles dans la bulle.
Eosinophilie sanguine : 5 à I5 %

Traité successivement par :
Pendant I4 jours :
Sultirène I4 g. = Sans action sur la poussée
Pendant un mois et demi :
Cortancyl 522 mg. + Sultirène 39 g. + Autohémo. I2 inj. = disparition des bulles, persistance de placards érythémateux sur les doudes, genoux et chevilles.
Pendant trois mois :
Cortancyl 5 mg./J. = sans changement
Pendant deux mois :
Cortancyl I mg./J. + Bécilan = Persistance de lésions chroniques, type eczéma des cuisses et des genoux.
Pendant deux mois :
Cortancyl 3 mg./J. = sans changement
Pendant 4 mois :
Cortancyl 5 mg./J. + Bécilan = sans changement
Pendant 3 mois :
Bécilan seul = Lésions papulo-vésiculeuses eczématiformes du genou et de la jambe droites.
En Juin I96I, le malade présentait un état cutané presque normal, il persistait de légères lésions chroniques eczématiformes de la face antérieure des jambes.

Observation N°32

Alice C...sexe fémin.
Début en Octobre I9 9 à l'âge de 77 ans, par du prurit, suivi d'une éruption érythémato-bulleuse, segénéralisant en quelques heures, atteignant dans l'ordre : membres supérieurs, membres inférieurs, tronc, visage.
Traitée en ville par : Cortancyl

Hospitalisée dans le service du 20.IO.59 au 2I.II.59, pour des lésions érythémato-bulleuses disséminées symétriques avec des lésions buccales et éléments purpuriques.
Eosinophilie de la bulle : 67 %
Eosinophilie sanguine : de 3 à II %

Traitée par :
Cortancyl 380 mg. + Sultirène 56 comp. + Tétracycline 50 g. + Autohémo. 3 = Amélioration de la dermatose, malgré la persistance de quelques bulles en même temps qu'apparaît une atteinte de l'état général se manifestant par une infection urinaire à proteus, un abaissement du rapport S/G à I,30 et, enfin, apparition d'un coma de 48 heures, au terme duquel, la malade décède le 2I.II.59 .
A l'autopsie, on trouve un foie congestif, avec à la surface du lobe droit, une bulle de I cm., un oedème cérébral, un tronc basilaire athéromateux.

Observation N° 33

Rosa N...sexe fémin.
Début en Décembre I959 à l'âge de 69 ans, par une éruption papuleuse prurigineuse des cuisses, puis des avant-bras, les papules deviennent confluentes et enfin, des bulles apparaissent, annoncées par le prurit.

Hospitalisée dans le service du II.I.60 au I8.2.60 pour une éruption érythémato-bulleuse des cuisses et de l' avant-bras gauche.
Présentait en outre, un angor depuis IO ans, une hypertension artérielle et une obésité (80 kG.)
Peu d'éosinophiles dans la bulle.
Eosinophilie sanguine : de 2 à 8 %

Traitée par :
Cacodylate I5,25 g. + Autohémo. 9 inj. + Tétracycline 2I g. = disparition des bulles, mais persistance des placards érythémato-squamo-croûteux des cuisses avec débit-minute perturbé (H = I3660 L = 5I60)
La malade est revue le 25.I.60 (I an après hospitalisation) avec un état cutané excellent, malgré l'arrêt de tout traitement.

Observation N°34

Régis J...sexe masc.
Début en Décembre I959, à l'âge de 63 ans par un prurit suivi d'un érythème bulleux de la face dorsale de la main gauche avec extension rapide à la cuisse et à la jambe droites.
Traité à l'hôpital Franco-Musulman où on aurait obtenu une rémission.

Hospitalisé dans le service du 29.3.60 au 2.8.60 pour des placards érythémato-squamo-crouûteux des membres inférieurs avec quelques bulles en peau saine.
Eosinophilie de la bulle : 55 %
Eosinophilie sanguine : I à 23 %

Traité successivement par :
Autohémo. 6 inj. + Sultirène 7 g. = sans résultat
Autohémo. 6 inj. + Cortancyl 800 mg. + Tétracycline 3I,50 g. + Bécilan 3,25 g. = amélioration avec récidive sur les bras et les jambes sous forme de bulles isolées.
Bécilan 8 g. + Cortancyl 775 mg. + Auréomycine 37,50 g. = Amélioration avec récidive de petits éléments bulleux sur les jambes.
Cortancyl I800 mg. + Auréomycine 84 g. + Largactil I,75 g. = Amélioration mais persistance d'éléments pseudo-papulo-verruqueux avec quelques bulles isolées.
Cortancyl 480 mg. + Auréomycine 2I g. = sans changement
Cortancyl 242 mg. + Auréomycine I9,50 g. = même aspect et apparition de quelques bulles.
Au cours de l'évolution, le malade a présenté des signes rénaux, avec perturbation du débit-minute (H = I2035 L = 4980), le I.4.60 .
Ces signes se sont amendés par la suite (H = I600 L = 550), le I.8.60 .
A sa sortie de l'hôpital, le malade continue :
Cortancyl + Auréomycine pendant 2 mois aux termes desquels, il n'est pas apparu de nouvelles bulles, mais par contre les lésions se sont modifiées, prenant un aspect squameux, et par endroit, pustuleux, sur les jambes, surtout à droite.
Par la suite, on poursuit les traitement associant diversement :
Cortancyl, Sultirène, et Autohémo. qui amènent une amélioration des lésions, mais avec la persistance rebelled'une légère lichénification des jambes (Juillet I96I).

Observation N°35

Aïcha H...sexe fémin.
Enceinte de 6 mois I/2 (7ème grossesse)
Début en Mars I960 à l'âge de 2I ans, par une éruption érythémato-vésiculeuse au niveau de l'ombilic très prurigineuse. Extension aux avant-bras, puis aux membres inférieurs

et au reste du corps.

Hospitalisée dans le service du 24.3.60 au I2.5.60, présente une éruption érythémato-vésiculeuse disséminée, très pruriginaeuse, symétrique, prédominant à l'ombilic, aux membres et sur le dos et en outre, une sudation importante, Signe de Murphy et oedème des membres inférieurs.
Eosinophilie de la bulle : 59 %
Eosinophilie sanguine : 9 %

Traitée successivement par :
Pendant I5 jours :
Autohémo. 6 inj. + Hyposulfite de Na 6 inj. = sans action
Pendant 28 jours : Bécilan I.M. 28 inj. + Hyposulfite de Na I.V. 11 injections + Histaglobine 3 Inj. = Amélioration.
La malade accouche à terme le Ier Juin d'une fille (3850 g.).
Poussée discrète sur les fesses, les bras et les jambes qui guérit spontanément.

2ème hospitalisation du I7.4.6I au I6.6.6I pour une éruption érythémato-vésiculeuse ayant débuté à l'ombilic au 6ème mois d'une nouvelle grossesse. Extension à tout le corps, symétrique, sous forme de tâches érythémateuses, bordées par une couronne de vésicules.
Eosinophilie sanguine : I2 %

Traitée par :
Pendant 2 mois :
Autohémo. I8 inj. + Hyposulfite de Na 20 inj. + Théralène 82 comp. = Lente amélioration.

La malade quitte le service en bon état, avec seulement quelques croûtelles sur les jambes.
On ignore les modalités exactes de l'accouchement, mais on sait que la malade a mis au monde un enfant bien portant.
Au point de vue dermatologique, quelques bulles ont persisté pendant quelques jours après l'accouchement, puis la guérison est survenue.

Observation N°36

Elmérinda D...sexe fémin.
Début en Mars I960 à l'âge de 60 ans par une petite bulle du coude droit en peau saine, précédée par un oedème sus-pubien et vulvaire, traité par l'Oxyferriscorbone I.V. , puis extension des bulles aux avant-bras et à la face dorsale des pieds.
Traitée par : Théralène + Phénergan.

Hospitalisée dans le service du I4.4.60 au I5.9.60 pour des placards érythémato-bulleux du genou et pied droit, avant-bras, poignets, dos et thorax.
Présentait en outre, un oedème vulvaire sus-pubien.
Avait été traitée 2 ans auparavant en Septembre I958 par Radio et Radium thérapies, pour un cancer du col utérin.
A l'examen, blocage du petit bassin.
Nombreuses éosinophiles dans la bulle.
Eosinophilie sanguine : 2 à 3 %

Traitée successivement par :
Pendant 5 jours :
Gentisate de Na I5 g. + Phénergan = sans résultat
Pendant 7 jours :
Tétracycline I0,50 g. = Sans résultat
Pendant 3 semaines :
Tétracycline + Autohémo. + Chlorure de Ca I0 inj. = Petites poussées de lésions papuleuses. En outre, apparaît une infection urinaire à staphylo.
Pendant 2 mois :
Bécilan 6 g. + Vit. B I2 I000 gammas +Histaglobine 6 inj. = Assèchement des lésions des jambes, mais extension à l'abdomen.
Pendant un mois et demi :
Autohémo. + chlorure de Ca I7 inj. = Nette amélioration.

La malade quitte le service avec seulement quelques lésions pigmentées et ensuite est perdue de vue.

Observation N° 37

André P...sexe masc.
Début en I953 à l'âge de 22 ans par une éruption érythémateuse des cuisses, bras, nuque et visage, sans bulle, durant un mois.
Un traitement par voie locale amène une nette amélioration.
Cependant, le malade conserve une rugosité des deux crêtes tibiales.

Hospitalisé dans le service du I9.4.60 au I6.6.60 pour une éruption érythémato-bulleuse disséminée, survenue brutalement, associée à des douleurs articulaires des chevilles, genoux et sacrum.
Eosinophilie sanguine : 3 %
On pense d'abord à la possibilité d'un " érythème polymorphe ", mais la biopsie impose le diagnostic de DUHRING-BROCQ.

Traité successivement par :
Pendant 3 semaines : Gentisate de Na I76 g. + Phénergan 60 comp. = Nette amélioration suivie de poussée.
Pendant 3 semaines :
Autohémo. + Chlorure de Ca I2 inj. = Disparition des bulles et régression des élément maculeux.

Un mois après sa sortie de l'hôpital, le malade présente une rechute sous forme de placards érythémateux en cocardes.
Traité à la consultation par :
Hyposulfène qui n'empêche pas l'apparition de placards érythémato-vésiculeux axillaire.
Traité ensuite par Hyposulfène et Autohémo.
Mais le malade est perdu de vue.

Observation N°38

Marie B... sexe fémin.
Début en Avril 1958 à l'âge de 77 ans par une éruption érythémato-bulleuse prurigineuse et symétrique de la face antérieure du thorax.
Traitée par : Autohémo. et Cacodylate, qui amènent une amélioration.
Début 1959, nouvelle poussée, sur les deux bras, symétrique et prurigineuse, avec lésions bucco-pharyngées, suivies de guérison au décours d'une grippe.
En Mai 1959, nouvelle poussée débutant par une bulle sur un sein, avec extension aux bras, aux cuisses et à l'ombilic.

Hospitalisée dans le service du 7.5.60 au 25.7.60 pour des lésions érythémato-croûteuses douloureuses du cou et du dos, et des lésions érythémato-bulleuses du thorax, des cuisses et des membres supérieure.
Présentait en outre, une hypertension artérielle et une hépatomégalie.
Nombreux éosinophiles dans la bulle.
Eosinophilie sanguine : 7 à 29 %

Traitée successivement par :
Pendant 8 jours :
Cortancyl 110 mg. + Cacodylate de Na 4 inj. + Histaglobine 3 inj. = Amélioration
Pendant 5 semaines :
Cacodylate 14 inj. + Histaglobine 4 inj. + Tétracycline 46,50.g. = Amélioration considérable, mais persistance d'une éosinophilie sanguine à 29 % et de sensations subjectives.
La malade quitte le service en bon état et continue un traitement par Cacodylate.

2ème hospitalisation du 25.8.60 au 14.2.61 pour une poussée brutale érythémato-bulleuse, généralisée, sans lésion buccale, survenue 4 jours auparavant.
Présente toujours une hépatomégalie.
Eosinophilie sanguine oscillant de 1 à 66 %

Traitée successivement par :
Pendant 8 jours :
Sultirène 20 comp. + Cacodylate de Na 20 inj.

= Sans action sur la dermatose.
Par contre, apparition d'une pneumopathie banale (température à 40°, toux et crachats), traitée par antibiotiques et suivie d'atteinte rénale (oedème, et dans les urines : hématies, leucocytes, cylindres granuleux et levures)
Cacodylate de Na 8 inj. = Sans action
Pendant I5 jours :
Sultirène 32 comp. + Antibiotiques et Vitamines = Amélioration de la dermatose avec réapparition de quelques éléments bulleux prurigineux sur l'abdomen et les cuisses.
En même temps, amélioration de l'état général, avec disparition des oedèmes, et diurèse satisfaisante.
Pendant I4 jours :
Adényl I.M. I4 inj. + Vit. B1 I.M. = Amélioration importante de la peau, mais persistance d'un prurit important et apparition d'une nouvelle poussée.
Bon état général, on note seulement une diminution de la sensibilité profonde au diapason.
Pendant 22 jours :
Triamcinolone II2 mg. = Persistance de la poussée bulleuse.
Abolition des réflexes achilléens.
Pendant I0 jours :
Cacodylate de Na 2 inj. I.V. et 3 inj. I.M. + Triamcinolone 60 mg. = Augmentation du nombre des bulles.
Apparition d'un oedème des membres inférieurs très important avec culot urinaire presque normal.
Pendant 52 jours :
Cortancyl 79I mg. = Amélioration, avec poussée de bulles isolées, dès que l'on baisse le Cortancyl au dessous de I6 mg./J.
La malade quitte le service avec des lésions maculeuses à type de séquelles sur les membres inférieurs et de type urticarien sur les membres supérieurs et thorax.
Elle continue à prendre du Cortancyl : I5 à I7 mg./J.
= Pas de bulle mais placards de type " eczéma " sur les membres, le thorax et l'ombilic, et zones squamo-croûteuses dans le dos.
De Février à Novembre I96I, la malade prend du Cortancyl I2 mg./J. puis, 8 mg./J. = Les lésions conservent leur aspect atypique, mais apparaissent des lésions de cataracte, des douleurs intercostales et des symptômes de dépression psychique.

Observation N°39

Geneviève D...sexe fémin.
Début en Mai 1960, à l'âge de 64 ans, par une sensation de brûlure des avant-bras, suivie d'une éruption érythémato-vésiculeuse, avec extension aux membres et

au cou, sous forme de grosses bulles.

Hospitalisée dans le service du 23.9.60 au I.IO.60 : pour une éruption érythémato-bulleuse généralisée, prédominant aux membres.
Présentait en outre, un gros foie et un souffle systolique de pointe.
Nombreux éosinophiles dans le liquide de la bulle.
Eosinophilie sanguine : 9 à I5 %

Traitée par :
Bécilan I.M. 27 inj. + Sultirène IO7 comp. + Autohémo. = Amélioration lente jusqu'à guérison apparente.
Au cours de l'évolution, a présenté une infection urinaire à colibacilles, une perturbation du complet hépatique, et une anémie à 3 Millions.
Par la suite, la malade est perdue de vue et on ignore si elle a rechuté ou si la guérison s'est maintenue.

Observation N°40

Louis P...,sexe masc.
Début en Juin I960 à l'âge de 65 ans, par un prurit des membres inférieurs, suivi d'une éruption érythémato-bulleuse traitée en ville par un traitement local, banal, sans effet.

Hospitalisé dans le service du 3.8.60 au I6.9.60 pour une éruption polymorphe et symétrique des membres inférieurs et supérieurs.
Présentait en outre des varices.
Eosinophilie sanguine : 2 à IO %
Traité par :
Sultirène 20,50 g. + Autohémo. I5 inj. = Amélioration mais persistance de quelques bulles des membres inférieurs.
A présenté au cours de l'hospitalisation, des signes d'atteinte rénale (perturbation du débit-minute H = 6660 - L = 2220) , Urée normale.

Le malade quitte le service et continue :
Sultirène 9 g. + Bécilan = Poussée bulleuse sur les jambes.
Sultirène II g. + Triamcinolone I76 mg. + Bécilan = les lésions deviennent érythémateuses et finement vésiculeuses sur les jambes et la face interne des cuisses.
Sultirène I3,50 g. + Triamcinolone IO8 mg. = Pas de nouvelle poussée, mais persistance de placards érythémateux sur la face interne des cuisses.

Observation N°4I

Alexandre R...sexe masc.
Début en Décembre I960 à l'âge de 63 ans par un prurit du cou isolé pendant 5 mois et suivi d'éruption érythémato-bulleuse, traitée sans succès par gentisate, Autohémo. et Hypoculfène.

Hospitalisé dans le service du I6.3.6I au 28.4.6I pour des lésions érythémateuses excoriées du cou. de la partie inférieure du visage, et des lésions érythémato-bulleuses des avant-bras et des membres inférieurs, très prurigineuses.
Eosinophilie sanguine : 3 à I8 %

Traité par :
Chlorure de Calcium 5 % I.V. IO inj. + Autohémo. I4 inj. + Antibiotiques = Amélioration nette, mais persistance de lésions arrondies, cicatricielles.

Le malade quitte le service et continue : Autohémo + Chlorure de Ca.
Actuellement, il persiste des lésions érythémateuses sur le tronc et les bras et, de temps en temps, survient une bulle isolée.

Observation N°42

Josette E...sexe fémin.
Début en Décembre I96I à l'âge de 26 ans par un prurit ombilical, suivi de lésions érythémato-papulo-vésiculeuses, au 7ème mois d'une 3ème grossesses. La malade a déjà eu deux garçons.
Extension rapide aux membres inférieurs, bras et dos, très prurigineuse.
Traitée par : Calcibronat + Phénergan en ville.

Hospitalisée dans le service du I9.I2.6I au 3I.I.62 pour des lésions érythémato-vésiculeuses disséminées avec lésions de grattage.
Eosinophilie sanguine : IO %

Traitée successivement par :
Pendant 3 semaines :
Phénergan 70 comp. + Gentisate 96 g. = Les éléments cicatrisent, mais de nouvelles bulles apparaissent.
Pendant I2 jours :
Gentisate 48 g. + Phénergan 36 comp. = Amélioration à l'approche du terme.
Accouchement d'un garçon le 2.2.62, pesant 2.800 g. en bon état.
Nouvelle poussée généralisée au moment de la montée

laiteuse, regressant spectaculairement sous l'effet du Corténcyl. Mais de nouvelles bulles apparaissent dès l'arrêt de ce dernier.
Un traitement par Autohémothérapie n'apporte qu'une amélioration incomplète et un mois et demi après l'accouchement, la malade n'est pas encore guérie.

Observation N°43

Gérard D...sexe masc.
Début en Août 1955 à l'âge de 55 ans par des lésions maculeuses prurigineuses des aisselles et du bassin, traitées par Dépuratif Chauvin.
Malgré le traitement, des bulles apparaissent précédées de prurit.
Traité en ville par Emgé Lumière + Placenta I.M. + Dépuratif Chauvin.

Première hospitalisation dans le service du 26.10.55 au 10.9.56 pour une éruption polymorphe symétrique, érythémato-bulleuse sans atteinte des muqueuses.
Eosinophilie de la bulle : 8 %
Eosinophilie sanguine de 1 à 6 %
Présentait en outre, une infection urinaire à staphylo. et colibacilles avec urée à 0,30 g.

Traité successivement par :
Pendant un mois :
Cortisone 3825 mg. = Pas de grande poussée, mais pas d'amélioration nette. L'examen des fonctions hépatiques a montré une hypoprotidémie à 63 g. avec hyposérinémie à 32 g. et S/G = 1,03
Pendant 3 semaines :
ACTH 1925 mg. = Lésions érythémato-vésiculeuses et kystes épidermiques de la taille d'un grain de mil
Pendant 15 jours :
Autohémo 6 inj. + Hydrocortisone 1160 mg. = Amélioration mais persistance de quelques kystes épidermiques,
Pendant 6 semaines :
Hydrocortisone 2170 mg. = Apparition de nouvelles bulles quand on baisse au dessous au dessous de 30 mg./J.
Pendant 3 semaines :
Hydrocortisone 2130 mg. + Autohémo 10 inj. = Extension des bulles.
Pendant 3 semaines :
Cacodylate de Na 12,80 g. + ACTH 850 mg. = Extension des lésions.
Pendant 6 semaines =
Cacodylate 20 g. + Hydrocortisone 4330 mg. = Amélioration de la poussée, suivie d'une nouvelle poussée sur le thorax et les cuisses.

Pendant 3 semaines :
Cacodylate 9 g. + Cortancyl 650 mg. = Amélioration
Arrêt du Cacodylate = Nouvelle poussée.
Pendant I mois :
Cortancyl II20 mg. = Amélioration
Pendant 7 semaines :
Paraminan I.V. + Cortancyl 505 mg. = Disparition progressive des bulles, avec poussées de plus en plus rares et de moins en moins importantes.
Pendant I mois :
Cacodylate I.V. I580 mg. = Maintien de l'amélioration

Le malade sort en bon état cutané et en ayant grossi de IO Kg.

2ème hospitalisation, I5 jours après sa sortie du 28.9.56 au I8.IO.57 pour éruption érythémato-bulleuse disséminée précédée de prurit, avec infection urinaire à colibacilles.
Eosinophilie sanguine : 0 à 8 %

Traité successivement par :
Pendant I mois :
Paraminan I.V. et P.O. + Cortancyl 470 mg. = Poussées de bulles tous les 2 ou 3 jours.
Pendant I mois :
Cacodylate I6,50 g. + Cortancyl 9I5 mg. = pas de nouvelle bulle, mais apparition de lésions type " urticaire ".
Pendant 2 mois :
Cacodylate 33 g. + Cortancyl 860 mg. + Radiothérapie sympathique (I6 séances) = Tâches pigmentaires cicatricielles et quelques lésions maculo-érosives.
Pendant 3 semaines :
Paraminan I.V. et P.O. + Cortancyl IO à I5 mg./J. = Poussée sur le thorax.
Pendant 3 mois et demi :
Cacodylate I g. tous les 2 jours et Cortancyl 5 à 20 mg./J. = apparition de bulles isolées.
Pendant I mois et demi :
Cuproxane I.M. I inj. tous les 2 jours et Cortancyl 5 à IO mg./J. = Stabilisation de l'état cutané, une bulle par ci, par là.
Pendant 5 semaines :
Cacodylate 20,50 g. + Cortancyl IO à I5 mg./J. = Etat stationnaire.

Le malade quitte le service le I8.IO.57 avec I5 mg. de Cortancyl par jour.

Pendant 6 mois, le malade est suivi à la consultation. On n'obtient pas de rémission franche. Un état satisfaisant est obtenu par des petites doses de Cortancyl,

des cures de Cacodylate, Bénerva et Diatox.
La maladie évolue sur le mode chronique, sous forme de lésions type " prurigo " ou " urticarien " et de lésions papulo-croûteuses.

Du 2.6.58 au 7.6.58, troisième hospitalisation pour un syndrome pulmonaire aigu, rapporté à un infarctus pulmonaire.

De Juin à fin Août 58, même évolution chronique, traitée par Cortancyl + Bénerva.

En Septembre 58, amélioration importante, après 5 transfusions de 200 g. Il ne persiste que des lésions de type folliculaire, sur la fesse gauche.

Réapparition de quelques lésions papulo-vésiculeuses fin Déc. 58, traitées par Cortancyl 3 mg./J. + Sultirène I comp./J.

Nouvelle poussée en Mars 59, traitée par Cortancyl I5 mg./J. - Hyposulfène 2 inj. I.V./semaine = légère amélioration.

Nouvelle poussée en Avril 59, l'amélioration est obtenue par : Cortancyl I5 mg./J. + Sultirène 4 comp./J. , et maintenue par Décadron 6 comp./J. + Sultirène 2 comp./J.

Ensuite , un état stationnaire est maintenu avec I comp./J. de Décadron.

En Novembre 59, infection urinaire, traitée par la Furadoïne.

En Septembre 60, présentait des lésions érythémateuses d'aspect " urticarien " et de petites bulles, améliorées par Cortancyl, Adényl et Pindione.

Amélioration maintenue par la Triamcinolone.

En Octobre I96I, le malade arrête tout traitement.
La dermatose paraît guérie.

Le malade est revenu en Février 62 . La dermatose est guérie, mais le malade se plaint de douleurs épigastriques, vomissements, et présente un amaigrissement important.
On l'hospitalise et on découvre une tuberculose pulmonaire évolutive.

H I S T O L O G I E

L'étude histologique de 38 cas de notre statistique a été faite par notre Maître le Docteur BOLGERT, selon les critères des auteurs belges : J. PIERRARD, A. DUPONT et A. FONTAINE. Ces auteurs ont décrit deux types de formation de la bulle dermo-épidermique de la maladie de DUHRING-BROCQ, et nous prendrons comme description de base, les conclusions de leur article (Arch. Belges de Derm. et Syph. tome XIII / 1957 fasc. 4)

" Dans le groupe nosologique que l'on désigne communément sous l'appellation de " Dermatite de DUHRING-BROCQ ", il existe au moins 2 types histologiques.
Dans le premier type qui correspond à la dermatite herpétiforme de DUHRING, la lésion initiale s'observe au voisinage de la phlyctène, sous forme d'un petit amas de polynucléaires et d'éosinophiles, localisé au sommet des papilles, à la limite dermo-épidermique. L'accroissement de ces micro-abcès décolle l'épiderme et les prolongements interpapillaires s'effacent. L'amincissement et la disparition des parois épithéliales, sont dûs à un double processus : La nécrobiose des cellules épidermiques au contact du liquide chargé de leucocytes, et l'attaque directe de l'épithélium par les polynucléaires qui s'insinuent entre les cellules et en rompent les connexions. Le rôle de ceux-ci est encore démontré par la présence des micro-abcès caractéristiques dans les plaques papuleuses encore dépourvues de bulles.
La bulle du 2ème type est provoquée par un décollement brutal de l'épiderme intact sous l'action d'un flux oedémateux issu des couches supérieures du derme. On n'y trouve pas les micro-abcès à polynucléaires décrits dans le Ier type. "

Observation N°I

Paul B...
Biopsie 223.
Bulle dermo-épidermique. Plafond épidermique assez épais, présentant encore des crêtes épidermiques appendues. Quelques foyers de spongiose dans le

plafond. Derme sinueux. Sérosité : nombreux polynucléaires à majorité éosinophiles. Derme modérément inflammatoire. Sous la bulle, infiltrat diffus. Au voisinage de la bulle : papilles dermiques oedèmateuses renfermant quelques éléments cellulaires. Ebauche de micro-abcès dans les papilles dermiques.
= Plutôt Ier type.

Observation N°2

Marie G...
Biopsie 356
Vaste bulle dermo-épidermique d'épaisseur moyenne. Plafond un peu éffiloché, un peu nécrotique. Oedème +++. Dans la bulle surtout polynucléaires dont plusieurs éosinophiles. Plancher dermique un peu sinueux avec plusieurs modules inflammatoires histiolymphocytaires, à topographie vaguement périvasculaire. Infiltrat inflammatoire au delà de la bulle.
= 2ème type.

Même malade
Biopsie 516
Bulle dermo-épidermique à plafond épidermique épais, non éffiloché, avec spongiose. Pas d'éléments cellulaires dans la cavité. Plancher un peu festonné absolument pas inflammatoire. Pas beaucoup de polynucléaires dans la cavité.
= 2ème type.

Observation N°3

Marie L...
Biopsie 573
Bulle plate. Plafond épidermique d'épaisseur variable doublé inférieurement par une zone nécrotique. Nécrose éosinophile, renfermant des polynucléaires. Plancher sinueux très inflammatoire, avec modules histiolymphocytaires, qui se poursuivent sous l'épiderme en dehors de la bulle avec ébauche de décollement. Dans la cavité : polynucléaires et lymphocytes.
= Inclassable

Observation N°4

Josèphe M...
Biopsie 704

Bulle typique dermo-épidermique. Plancher presq. rectiligne. Peu inflammatoire. Aspect un peu effiloché.
= 2ème type

Observation N°5

Jeanne C...
Biopsie 797
Bulle dermo-épidermique, à plafond épidermique d'épaisseur variable, non effiloché à la partie inférieure. Plancher dermique, sinueux, très festonné, modérément inflammatoire. Inflammation diffuse à histolymphocytes. Dans le contenu de la bulle : lymphocytes, assez nombreux polynucléaires dont beaucoup sont éosinophiles. Derme un peu cedèmateux.
= 2ème type

Observation N°6

Alba G...
Biopsie 849
Bulle dermo-épidermique. Plafond épidermique d'épaisseur normale. Tendance au décollement facile. Plancher dermique très inflammatoire. L'inflammation se poursuit au-delà de la bulle, faite d'histiolymphocytes.
= 2ème type

Observation N°7

Camille D...
Biopsie 856
Bulle dermo-épidermique. Plafond épidermique aminci. Plancher dermique un peu sinueux Contenu sérofibrineux enfermant de rares polynucléaires, parfois éosinophiles, des lymphocytes et quelques cellules d'origine épithéliale. Infiltrat histiolymphocytaire dans le plancher. Pas de tendance au décollement latéral.
= Inclassable

Même malade . Biopsie 875
Bulle dermo-épidermique. Plafond épidermique d'épaisseur variable. Plancher dermique presque rectiligne à peine sinueux. Strates fibrineux dans la cavité. Mélange de poly. et lympho. Presque pas de poly. Derme sous-jacent assez inflammatoire. Bulle

ayant tendance au décollement facile avec aspect assez effiloché de la partie inférieure du plancher. D'un côté au voisinage de la bulle, importants infiltrats du derme moyen histiolymphocytaires. Dans le plancher, quelques foyers d'exocytose, évoquant un peu l'érythème polymorphe.
= 2ème type.

Observation N°8

Louis J...
Biopsie 866
Bulle dermo-épidermique à plafond épidermique rectiligne, renfermant quelques vésicules eczématiques. Plancher à peine sinueux, très oedèmateux, avec quelques nodules périvasculaires, histiolymphocytaires. Quelques poly. Oedème dermique très prononcé. Sérosité +++. Strates fibrineux. Tendance au décollement facile, prolongé par de petites bulles multiloculaires.
= 2ème type

Observation N°9

Albert C...
Biopsie 877
Bulle dermo-épidermique. Plafond épidermique nullement effiloché, un peu nécrotique à la partie inférieure. Plancher irrégulier. Dans la cavité, très nombreux éléments inflammatoires. Surtout poly. Derme sous-jacent modérément inflammatoire ne dépassant guère les limites de la bulle.
= Plutôt 2ème type

Même malade . Biopsie 896
Très vaste bulle. Plafond épidermique aminci. Peu de nécrose des couches inférieures. Derme sinueux. Nombreux éléments inflammatoires, renfermant des poly. et des mononucléaires, avec beaucoup d'éosinophiles. Derme peu inflammatoire.
= 2ème type

Observation N° IO

Gaétan A...
Biopsie 824
Bulle dermo-épidermique. Plafond assez épais, sinueux, effiloché. Derme modérément inflammatoire,

formé d'histiocytes et de lympho. Dans le contenu de la bulle : peu de sérosité, [illegible] épithéliaux. Nombreux éléments [illegible] beaucoup de poly. eosinophiles. [illegible] des micro-abcès à lympho. et histio[illegible]
= [illegible]

[illegible]

[illegible]
[illegible]
[illegible] normale. [illegible] sinueux, un [illegible]
= [illegible]

[illegible]

Marie D...
[illegible]
Bulle [illegible] épidermique. Plafond [illegible] avec [illegible] [illegible] Plancher [illegible] [illegible] assez [illegible]
= 2ème type

[illegible]

[illegible]
[illegible]
[illegible]-épidermique. Plafond aminci. Plancher sinueux, [illegible] à l'une des extrémités. Contenu [illegible]. Très nombreux éléments cellulaires [illegible] éosinophiles. Infiltrats dermiques [illegible], formés d'histiocytes et lymphocytes et poly. éosinophiles. [illegible] normal.
= 2ème type

Observation N°15

Madeleine C...
Biopsie 14[illegible]

Bulle plate avec épiderme d'épaisseur variable se prolongeant par un décollement facile avec plafond sinueux, mais rectiligne par son bord inférieur. Plancher presque pas inflammatoire. Très peu d'éléments.
= 2ème type.

Observation N°I6

Marie-Jeanne L...
Biopsie I535
Enorme bulle à papilles épidermiques parfois amincies. Plancher dermique sinueux. Sérosité ++, mais peu inflammatoire avec poly. Dans le derme, nodules inflammatoires histiolymphocytaires, périvasculaires. Au voininage de la bulle, spongiose avec étirement cellulaire.
= 2ème type

Observation N°I7

Claude F...
Biopsie I636
Plafond épidermique aminci avec tendance au décollement facile, la bulle se prolonge par un décollement intra-épidermique. Placards de cellules malpighiennes évoquant l'acantholyse. Plancher sinueux, non inflammatoire. Nombreux éosino. et poly. avec même petit placard épithélial.
= 2ème type avec aspect de Pemphigus.

Observation N°I8

Farid B...
Biopsie I7II
Epiderme très aminci. Pas de nécrobiose nette. Plancher dermique aplati. Sérosité ++. Très peu d'éléments inflammatoires. Quelques vésicules eczématiques à l'extrémité de la bulle. Papilles dermiques voisine très oedèmateuses et renfermant des poly. et oedème.
= Ier type

Observation N°20

Victor L...
Biopsie I809
Bulle plate. Plafond épidermique d'épaisseur variable, s'amincissant par places à limite inférieure très sinueuse et découpée. Plancher dermique irrégulièrement festonné. Dans la cavité, quelques strates de fibrine, lympho. et poly., en général, éosino., lambeaux d'épiderme qui pend nt dans la cavité. Derme modérément inflammatoire. Ebauche d'une réation nodulaire.
= 2ème type

Observation N°2I

Yvonne T...
Biopsie I820bis
Bulle à plancher aminci, renfermant deux petites vésicules de type eczématique avec petit phénomène de nécrose cellulaire. Plancher irrégulièrement dentelé. Sérosité fibrineuse avec très nombreux éléments inflammatoires surtout poly. éosinophiles. Derme modérément inflammatoire. Papilles de voininage peu altérées.
= Inclassable

Observation N°23

Fernande P...
Biopsie I826
Bulle volumineuse. Plafond épidermique très aminci. Plancher à peine sinueux. Sérosité + , avec poly. éosinophiles. Au voisinage, papilles dermiques eczémateuses inflammatoires, avec présence dans certaines, de micro-abcès à poly. neutrophiles. Présence en outre, dans l'épiderme avoininant, de très nombreux micro-abcès formés de poly.
= Ier type

Observation N°26

Georges C...
Biopsie I857
La cavité de la bulle est représentée par un oedème dermique extrèmement prononcé avec réaction inflam-

matoire histiolymphocytaire, avec poly. éosinophiles. Plus profondément, infiltration marquée du derme avec nodules inflammatoires formés d'histiocytes.
= 2ème type . Sur la même préparation, présence d'une petite bulle dont les caractères sont ceux du Ier type.

Observation N°27

Beatrice C...
Biopsie 2324
Bulle dermo-épidermique très anormale. Plafond réduit à une couche cornée avec cellules en voie de dissociation et se libérant dans la cavité par phénomène d'acantholyse. Plancher formé du derme, mais encore recouvert de cellules malpighiennes parfois très minces. Le contenu de la bulle est très inflammatoire, très riche en poly. avec un assez grand nombre d'éosinophiles. En outre, nombreux éléments d'allure épithéliale en voie de nécrose. Derme inflammatoire avec infiltrats histiolymphocytaires. Quelques plaques de nécrose dans le derme. Les crêtes épidermiques voisines de la bulle sont allongées par de micro-abcès à poly. ainsi que certaines papilles.
= Ier type atypique

Observation N°29

Isaac D...
Biopsie I9I9
Bulle plate avec épiderme aminci, qui présente quelques vésicules discrètes eczématiques. Plancher un peu sinueux presque rectiligne. Sérosité+++. Très nombreux éléments inflammatoires dans la cavité comportant éosinophiles en proportion moyenne. Dans le derme, nodules inflammatoires histiolymphocytaires périvasculaires. Bulle nettement du :
= 2ème type

Observation N°30

Valentine D...
Biopsie 2002
Plafond plutôt aminci, avec exocytose discrète. Plancher irrégulier, modérément inflammatoire. A noter, un fragment épithélial resté accroché au plancher, correspondant à l'orifice pilo-sébacé.

Sérosité, oedème. Nombreux poly. éosinophiles.
Au voisinage, derme un peu inflammatoire.
= Inclassable. Au voisinage, 2ème bulle de type plat nettement 2ème type.

Observation N°3I

Henri H...
Biopsie 20I8
Bulle dermo-épidermique. Plafond épidermique épais, peut-être un peu effiloché par places, avec ébauche de dissociation cellulaire par endroit, et en outre, remanié par l'excytose. Plancher sinueux. Sérosité +++ , Eléments inflammatoires variés (lympho., poly.). A une des extrémités de la bulle, quelques phénomènes de libération cellulaire. Au voisinage, quelques papilles dermiques renfermant poly. et lympho. Plancher avec quelques infiltrats périvasculaires.
= Plutôt Ier type.

Observation N°32

Alice C...
Biopsie 207I
Plafond épidermique aminci, peu altéré. Plancher dermique sinueux, presque rectiligne, avec quelques nodules inflammatoires. Sérosité dans le derme. Dans la cavité nombreux poly. dont plusieurs éosino.
= 2ème type

Observation N°33

Rosa N...
Biopsie 2I30
Bulle dermo-épidermique. Plafond épidermique aminci. Plancher dermique un peu festonné. Sérosité +++, avec des lympho. et poly. dont de rares éosinophiles. Derme peu inflammatoire. Quelques nodules péri-vasculaires. Dans le voisinage de la bulle, quelques réactions eczématiformes, avec spongiose.
= Inclassable, avec tendance au typeI

Observation N° 34

Régis J...
Biopsie 2688

Epiderme hyperkératosique et parakératosique, très acanthosique, représenté par de très longues et parfois larges crêtes épidermiques, séparées par des papilles dermiques étroites et longues. En certaines régions, l'hyperkératose déprime l'épaisseur.
(Quelques discrets foyers de spongiose intra-épidermique, avec exocytose. Infiltrats histiolymphocytaires importants dans tout le derme moyen avec tendance à se grouper autour des vaisseaux. Papilles dermiques modérément inflammatoires. Il n'existe plus aucune bulle sur le fragment examiné, et l'aspect évoque un processus de lichénification chronique.
= Inclassable

Observation N°35

Aïcha H...
Biopsie 2I8I
Epiderme occupé par de vastes cavités arrondies, enfermant des cellules,épithéliales, des histiocytes et quelques poly. En surface, petites squames croûto-oedémateuses, par places, et on trouve des papilles dermiques très oedématiée, enfermant de rares éléments cellulaires. Réaction périvasculaire inflammatoires.
= Inclassable : aspect d'eczéma bulleux avec toutefois un oedème dermique.

Même malade. Biopsie 2I92
Bulle dermo-épidermique à épiderme épais. Derme irrégulier. La cavité fourmille de lympho., histiocytes et poly. picnotiques dont certains sont éosinophiles. Au voisinage, oedème de papilles dermiques très prononcé, avec histiocytes qui annoncent le décollement On retrouve dans ces endroits des aspects de spongiose. Derme moyen modérément inflammatoire.
= Type I

Observation N°36

Elmérinda D...
Biopsie 2I86
Enorme bulle. Plafond aminci. Plancher à peine sinueux. Poly. dans la cavité, dont beaucoup d'éosinophiles. Bulle secondaire assez volumineuse au voisinage, où on trouve un certain degrè d'oedème épidermique. Peu d'éléments inflammatoires dans ces papilles.
= Ier type

Observation N°37

André P...
Biopsie 22I8
Bulle très plate, avec plafond épidermique épais. Plancher dermique dentelé, poly. pionotiques. Sur le plancher, quelques cellules malpighiennes, en voie de nécrose. Au voisinage de la bulle, infiltrat dermique à poly. éosinophiles, dans une nappe d'oedème.
= Ier type avec un peu d'acantholyse.

Observation N°38

Marie B...
Biopsie 22[illegible]
Bulle dermo-épidermique typique. Plafond aminci. Sérosité +++. Peu d'éléments dans la sérosité. Pas beaucoup de poly. Au voisinage, petite tendance au décollement latéral, avec peu d'altération.
= Inclassable

Observation N°39

Generis[illegible]
Biopsie [illegible]
Bulle dermo-épidermique de forme arrondie. Epiderme aminci sans phénomène de nécrose. Oedème dermique. Plancher curviligne, concave en haut, modérément inflammatoire, avec quelques nodules histiocytaires. Dans la cavité, [illegible] quelques poly. mêlés aux lymph[illegible].
= Inclassable

Observation N°40

Louis P...
Biopsie 2075
= 2ème type

Observation N°41

Alexandre P...
Biopsie 2301
Plafond épidermique, plutôt aminci, mais présentant plusieurs appendices constitués par des orifices de

glandes sébacées ou de canaux sudoripares. Plafond dermique très dentelé comme une bulle de Porphyrie. Oedème dermique. Plancher dermique avec nombreux infiltrats histiolymphocytaires. Ressemble à une bulle de Porphyrie.
= Inclassable

Observation N°42

Josette E...
Biopsie 2639
Bulle dermo-épidermique Plafond épidermique aminci. Plancher un peu sinueux, présentant par places, un enduit épidermique comportant quelques couches cellulaires et la persistance de croûtes épidermiques. Sérosité +. Pas beaucoup d'éléments inflammatoires. Mono. et poly. Peu d'éosinophiles. Quelques infiltrats périvasculaires. Au voisinage oedème dermique pas très inflammatoire.
= Inclassable avec clivage un peu anormal de la bulle.

Observation N°43

Gérard D...
Biopsie I365
Bulle typique. Plafond épidermique très aminci. Plancher presque rectiligne. Sérosité ++ . Prédominance de poly., éosinophiles. Derme un peu inflammatoire. Un peu d'oedème des papilles dermiques du voisinage. Pas de véritable micro-abcès.
= Inclassable.

Même malade . Biopsie I460
Plafond un peu sinueux. Bulle beaucoup plus inflammatoire. Lympho. et poly. +++, certains sont éosinophiles. Au voisinage, papilles dermiques présentant peut-être un micro-abcès.
= Inclassable.

Nous allons maintenant étudier en détail, à propos de cette statistique de 43 cas, comment se pose actuellement le pronostic de la maladie de DUHRING-BROOQ.

PARTICULARITES CLINIQUES

I/ LE SEXE

Nos malades se répartissent de la façon suivante :

Hommes : 20 cas

Femmes : 23 cas

L'affection intéresse donc également les 2 sexes sans prédominance pour l'un ni pour l'autre.

II/ L'AGE DU DEBUT

Si on étudie le nombre de cas par tranches de IO années, on s'aperçoit que :

- De 0 à IO ans	: 2 cas	(Observ. I8-I9)
- De IO à 20 ans	: 2 cas	(Observ. 9-23)
- De 20 à 30 ans	: 5 cas	(Observ. I7-24-35-37-42)
- De 30 à 40 ans	: 2 cas	(Observ. IO-29)
- De 40 à 50 ans	: I cas	(Observ. 4)
- De 50 à 60 ans	: 5 cas	(Observ. I3-I4-22-27-43)
- De 60 à 70 ans	: I3 cas	(Observ. I-5-I2-I7-2I-28-30-33-34-36-39-40-4I)

- De 70 à 80 ans : 9 cas (Observ. 3-6-7-II-20-24-25-32-38)
- Au dessus de 80 ans: 4 cas (Observ. 2-8-26-3I)

Si on tient compte du fait, que, sur les 5 cas ayant débuté entre 20 et 30 ans, 3 d'entre eux (Observ. 24-35-42), sont des HERPES GESTATIONIS, forme particulière, on voit que, jusqu'à 50 ans, la maladie de DUHRING-BROCQ est relativement rare. Par contre, elle devient plus fréquente de 50 à 60, pour atteindre un maximum de fréquence net entre 60 et 70 ans. Au dessus de 70 ans, elle demeure encore plus fréquente que chez le sujet jeune.
La Maladie de DUHRING-BROCQ est donc actuellement surtout une maladie atteignant les personnes âgées : 70 % des cas ont plus de 50 ans, et cette distinction devient encore beaucoup plus évidente si on considère que dans la collectivité, la proportion des individus de plus de 50 ans est beaucoup plus faible que celle des individus âgés de moins de 50 ans.

III/ SYMPTOMES CLINIQUES DERMATOLOGIQUES

A/ Le symptôme initial.

Parmi les signes qui ont précédé la lésion cutanée initiale, on trouve :

- Prurit : I4 cas (Observ. I-2-6-7-II-I5-2I-22-24-32-34-40-4I-42)
- Brûlure : I cas (Observ. 39)
- Angine : 2 cas (Observ. I8-23)
- Blessure : I cas (Observ. 25)
- Oedème : I cas (Observ. 36)
- Intervention chirurgicale : I cas (Observ. 29)

Le signe précurseur le plus fréquent est donc le prurit : 32,5 % de tous les cas de DUHRING. Le prurit peut précéder la maladie pendant un laps de temps variable qui va, de quelques jours à 3 mois (Observ. 6), et même 5 mois (Observ. 41).

Parmi les autres symptômes :
- L'angine précède la maladie chez l'enfant dans 2 cas sur 3 (Observ. 18-23)
- L'intervention chirurgicale était une ablation de calculs rénaux (Observ. 29)

B/ La lésion cutanée initiale.

- Lésion bulleuse ou érythémato-bulleuse	: 27 cas
- Lésion vésiculeuse ou érythémato-vésiculeuse	: 7 cas
- Lésion maculo-papuleuse	: 6 cas
- Lésion type"eczéma lichénifié"	: I cas
- Lésion type"urticaire"	: I cas

Ce tableau montre que la maladie de DUHRING-BROCQ débute par la lésion classique bulleuse ou érythémato-bulleuse dans 62.7 % des cas.
Parmi les 7 cas où la lésion initiale est vésiculeuse, 3 cas sont des HERPES GESTATIONIS (Observ. 24-35-42).
Le cas, où la lésion initiale est une plaque lichénifiée, intéresse un malade dont l'éruption a été précédée de prurit intense entrainant des lésions de grattage qui sont probablement à l'origine de la lichénification (Observ. 15).
Il est un cas où la lésion initiale n'a pu être déterminée avec précision étant donné l'ancienneté du début (Observ. 27).

De cela, il ressort que la lésion initiale est atypique dans un tiers des cas et que, parfois, le diagnostic n'est pas évoqué au tout début de l'affection.

L'étude du siège de la lésion initiale chez ces 43 malades ne nous apporte aucun renseignement, sauf, dans le cas d'HERPES GESTATIONIS.

En effet, nous constatons dans ces cas (Observ. 24-35-42) que la lésion initiale a débuté sur l'ombilic et était d'aspect herpétiforme. Le nombre d'HERPES GESTATIONIS à notre disposition n'est pas suffisant pour affirmer qu'il débute toujours à ce niveau (et nous n'avons pas mémoire qu'une telle observation ait été décrite dans la littérature). Cependant, le fait mérite d'être vérifié sur d'autres cas.

(Nous rattachons le cas 24 à un herpès gestationis bien que la maladie ait débuté après l'accouchement et non pendant la grossesse, parce que la malade a accusé un prurit intense ombilical pendant le dernier mois de sa grossesse, que la lésion initiale était de siège ombilical, et enfin, que la maladie a définitivement guéri en l'espace d'un mois.)

C/ Les lésions buccales

Nous retrouvons des lésions buccales dans I2 cas sur 43, soit 27,9 % des cas. L'atteinte des muqueuses buccales n'est donc pas aussi rare.qu'il est classique de le dire ; mais nous avons remarqué que ces lésions buccales sont toujours secondaires.

Nous constatons également, et cela nous semble important, que sur les I2 malades qui ont présenté des lésions buccales, IO sont décédés. Parmi ces IO malades, 9 sont incontestablement décédés au cours de l'évolution de la maladie (Observ. 3-4-5-6-I5-20-2I-25-32), un cas est décédé dans des circonstances inconnues (Observ. I3).

Nous n'avons pu établir s'il existait une relation entre l'atteinte buccale et le décès, autrement dit, si cette atteinte constituait un argument pronostique défavorable certain. Cependant, étant donné la proportion de décès par rapport aux lésions buccopharyngées (9 et peut-être IO cas sur I2), nous sommes tentés d'accorder une valeur pronostique néfaste à cette particularité clinique.

Les 2 cas qui échappent à cette évolution fâcheuse sont les Observ. I9 et 38 :

- Le N° I9 est l'observation d'un cas de DUHRING chez un enfant de 4 ans I/2 chez lequel un état à

peu près acceptable est actuellement maintenu par le Sultirène.

- Le N° 38 concerne une femme de 77 ans qui a présenté des lésions bucco-pharyngées d'une façon transitoire au début de sa maladie et qui a été perdue de vue depuis I an.

IV/ SYMPTOMES CLINIQUES NON DERMATOLOGIQUES

A/ Symptômes constatés au début de la dermatose :

L'examen général de nos malades nous a montré l'existence, par ordre de fréquence :

- Oedème	: 9 cas	(Observ. I-2-I2-I6-20-22-28-35-36)
- Hépatomégalie	: 7 cas	(Observ. 7-I2-20-27-30 38-39)
- Hypertension artérielle	: 5 cas	(Observ. I-II-20-33-38)
- Diminution de la sensibilité profonde	: 4 cas	(Observ. I3-I6-2I-38)
- Obésité	: 3 cas	(Observ. II-2[illegible]-33)
- Insuffisance cardiaque	: 3 cas	(Observ. 6-7-20)
- Angine	: 2 cas	(Observ. I8-23)
- Altération de l'état général	: 2 cas	(Observ. 4-I5)
- Acanthosis nigricans non cancéreux	: I cas	(Observ. 22)
- Cancer du col utérin	: I cas	(Observ. 36)
- Polyadénopathies	: I cas	(Observ. 20)
- Intertrigo	: I cas	(Observ. 27)
- Parkinson	: I cas	(Observ. 30)

- Surdité : I cas (Observ. 31)
- Varices : I cas (Observ. 40)
- Phlébite : I cas (Observ. 21)
- Abcès de la marge de l'anus : I cas (Observ. 9)
- Hernie inguinale : I cas (Observ. 43)

Par conséquent, les signes cliniques que l'on retrouve le plus fréquemment sont : l'oedème, le gros foie, et l'hypertension artérielle.

- Etant donné l'âge avancé de la plupart de nos malades et la fréquence actuelle de l'hypertension artérielle, il est fort probable que l'association DUHRING - Hypertension artérielle , chez 5 de nos malades est le résultat d'une coïncidence.

- En ce qui concerne L'oedème et l'hépatomégalie, il paraît s'agir plus que d'une coïncidence.

1) L'oedème

Représente 9 cas sur 43 :
- Dans 6 cas, il s'agit d'un oedème des membres inférieurs.
- Dans 1 cas, il s'agit également d'un oedème des membres inférieurs, mais précédé d'un oedème des mains.
- Dans 1 cas, l'oedème est localisé à la cuisse gauche.
- Enfin, dans 1 cas, l'oedème est vulvaire et sus-pubien. L'étiologie de cet oedème peut être nettement retrouvé dans 2 cas : - Cas N° 36, l'oedème vulvaire est certainement en rapport avec le cancer du col utérin dont est atteinte cette malade. - Cas N° 2, l'oedème est peut-être dû à une insuffisance cardiaque(malade de 80 ans), mais cela n'a pas été vérifié.
- Dans les cas : I-12-16-20-22-35, l'oedème semble faire partie du tableau de la maladie. Il est à noter qu'il siège au niveau des lésions initiales.
- Dans les cas 2 et 16, cet oedème s'est accompagné d'un épanchement pleural, dont l'étiologie n'a pu être retrouvée en dehors de la Maladie de DUHRING-BROCQ.

2) L'hépatomégalie.

7 cas sur 43. Cependant ce pourcentage est minimum car, l'hépatomégalie n'a pas été recherchée systématiquement, de même que l'étude biologique n'a pas été faite dans tous les cas.

Dans les cas récents de la Maladie de DUHRING que nous avons eu l'occasion de voir et qui ne font pas partie de cette statistique (étant donné le manque de recul), il nous a semblé qu'une hépatomégalie modérée, non douloureuse, n'était pas rare, compte-tenu, de la fréquence de l'éthylisme, et de la possibilité d'insuffisance cardiaque chez les gens âgés.

Parmi ces 7 cas, 3 peuvent être rattachés à une insuffisance cardiaque, bienque la preuve n'en ait pas été faite (Observ. 7-30-38).

Dans 4 cas (Observ. I2-27-39-43), une étude biologique a été réalisée qui a montré une baisse des protides portant sur les sérines avec abaissement du rapport S/G (0,7 dans le cas I2).

Dans I cas, l'autopsie nous a montré une atteinte hépatique sous forme d'hépatite graisseuse massive avec plages de stéatose.

3) La diminution de la sensibilité profonde

Au diapason, a été reconnue dans 4 cas. Là aussi, la recherche n'a pas été systématiquement faite. Cependant, Notre Maître, le Docteur BOLGERT, l'a retrouvée avec une fréquence que n'explique pas la coïncidence.

4) Enfin, il est à noter qu'un cas de la Maladie de DUHRING s'est accompagné d'acanthosis nigricans sous-mammaire qui a disparu dès le traitement (Cortancyl + Cacodylate).

B/ Symptômes apparus au cours de l'évolution de la dermatose

Sur 43 malades atteints de la maladie de DUHRING, nous avons observé, au cours de l'évolution, la survenue de :

- Infection urinaire : I6 cas, soit 37,2 % des cas (Observ. 4-5-6-I2-I4-I5-I8-I9-2I-27-30-32-36-38-39)

- Lésions rénales : I0 cas, soit 23,2 % des cas (Observ. 2-12-20-27-28-30-33-34-38-40)

- Troubles psychiques : 8 cas (Observ. 4-5-6-I8-I9-27 30-38)

- Phénomènes infectieux : 6 cas (Observ. 8-9-I2-I6-2I-38)

- Troubles cardio-vasculaires autres que le choc terminal : 6 cas (Observ. 3-8-II-I2-2I-30)

- Phénomènes diarrhéiques : 3 cas (Oberv. 2I-22-25)

- Phénomènes hémorragiques : 1 cas (Observ. I8)

- Tuberculose : 1 cas (Observ. 43)

- Epanchements pleuraux : 1 cas (Observ. I6)

1) L'infection urinaire

C'est une infection intercurrente qui, dans la Maladie de DUHRING-BROCQ, nous a frappé, d'une part, par sa fréquence, d'autre part par ses particularités.

- Elle est fréquente puisque nous la retrouvons dans I6 cas, soit 37,2 % des cas.

- Elle survient à un moment quelconque de l'évolution, rarement au début de la maladie. Plus souvent, en cours d'évolution. Elle peut même débuter et évoluer sous traitement antibiotique, Auréomycine (Observ. I8-I9-2I), Tétracycline (Observ. 2I-36) et même Sultirène (Observ. 27-32-39). Dans 4 autres cas, elle est apparue après traitement par l'ACTH (Observ. 5-6-I2-I4) et dans 1 cas après Moranyl (Observ. I6).

- La symptomatologie clinique de ces infections est discrète. La dysurie et la pollakiurie sont modérées.

- Les germes en cause ont été :
  - Le colibacille (6 cas)
  - Le staphylocoque (5 cas)
  - Le protéus (1 cas)
  - Polymicrobes (1 cas)
  - Non précisés (3 cas)

- Ces infections urinaires sont résistantes aux traitements habituels, et en particulier, aux sulfamides. Certaines infections à colibacilles ont contribué à évoluer malgré le Rufol. En outre, elles sont volontiers récidivantes, et il n'est pas rare qu'un malade ait présenté au cours de son hospitalisation, 2, 3 ou 4 infections urinaires.

2) Lésions rénales

Elles ont été observées dans IO cas soit 23,2 % des cas. Cette fréquence nous paraît d'autant plus importante que cette atteinte n'a pas été recherchée systématiquement.

a) Les dosages de l'urée sanguine

Ils nous ont montré des perturbations dans 7 cas (Observ. 2-6-I2-20-27-30-38)

- Dans 5 cas, cette hyperazotémie est apparue à la phase terminale dans un tableau toxique.
- Dans 1 cas (Observ. 38), nous avons noté la présence de cylindres granuleux dans les urines, associés à des oedèmes, une oligurie. Après un traitement par Cortancyl + Sultiréne + Cacodylate de Na, ces troubles sont rentrés dans l'ordre spontanément.
- Dans 1 cas (Observ. I2), cette hyperazotémie est apparue dans un tableau toxique semblable à ceux des phases terminales (Urée 0,85 g. Albumine 2 g.), Oedème des membres inférieurs, hypertension à I7/IO, température élevée et troubles des fonctions hépatiques. A ce sombre tableau, correspondait une amélioration cutanée importante, mais le malade a surmonté cette mauvaise phase et les troubles ont entièrement régressé.

b) L'altération du débit-minute

A été observé dans 7 cas (Observ. 20-27-28-30-33-34-40), mais sa recherche n'a pas été systématique et très probablement, sa fréquence est plus

grande. Cette altération peut survenir à la phase terminale, comme symptôme d'atteinte rénale mortelle. Elle peut également survenir en cours d'évolution, comme symptôme isolé, seul signe de lésion rénale latente. Elle est en général modérée, les chiffres d'hématies, de leucocytes atteignent, en moyenne 5.000 à 10.000 par minute.

Lorsque cette perturbation n'entre pas dans un tableau de lésion grave, elle a tendance à s'améliorer spontanément, et ne demande qu'une surveillance régulière.

La plupart du temps d'ailleurs, ce débit-minute n'est pas stable, et on voit les chiffres entrer dans la zone pathologique puis, revenir à la normale, redevenir pathologiques, etc...

La question qui se pose, est de savoir si cette altération du débit-minute est une conséquence de la maladie elle-même, ou une conséquence des thérapeutiques employées qui pourraient être nocives pour le rein.

- Dans 2 cas, elle est apparue après traitement par Sultirène (Observ. 27-40)
- Dans 2 cas après traitement par Cortancyl (Observ. 30-34)
- Dans 1 cas après traitement par Cortancyl + Cacodylate
- Dans 1 cas après traitement par Cacodylate + Autohémo. + Tétracycline.

Il est plausible que ces thérapeutiques altèrent le rein. Il est plausible également que l'on constate là une aggression toxique de la maladie sur le rein.

3) <u>Les troubles psychiques</u>

- Dans 5 cas, ces troubles sont survenus dans un tableau terminal sous forme de confusion mentale, au stade du précoma (Observ. 4-5-6-27-30-)
- Dans 2 cas, il s'agit d'excitation survenue chez 2 enfants en bas âge qui avaient reçu du Cortancyl et qui étaient traités par Diatox + Auréomycine (Observ. 18-19)
- Dans 1 cas, il s'agit de troubles dépressifs, survenus au cours d'un traitement par le Cortancyl.

Par conséquent, en dehors des cas où les troubles psychiques sont partie intégrante d'un tableau prémortem, il semble hors de doute que ces troubles sont provoqués par la thérapeutique.

4) Phénomènes infectieux intercurrents

- Chez 6 de nos malades, nous avons noté la survenue de :
  - Pneumopathie banale : 2 cas (Observ. 8-38)
  - Furonculose : 1 cas (Observ. 9)
  - Zona : 1 cas (Observ. I2)
  - Abcès du poumon : 1 cas (Observ. 2I)
  - Abcès de la fesse : 1 cas (Observ. I6)
- Dans 5 cas, ces phénomènes infectieux sont survenus après corticothérapie.
- Dans 1 cas, ce fut une découverte d'autopsie (Observ. 2I)
- Dans 1 cas, la pneumopathie est survenue sous traitement sulfamidé (Observ. 38)

5) Troubles cardio-vasculaires

Ils ont été notés dans 7 cas (Observ. 3-8-II-I2-20-2I-30)

- Dans 5 cas (Observ. 3-8-20-2I-30), ce sont des signes de collapsus. Ils faisaient partie d'un tableau toxique terminal.
- Dans 1 cas (Observ. I2), il s'agit également de signes de collapsus et de défaillance cardiaque, mais la malade n'est pas décédée.
- Dans 1 cas, il s'agit de troubles du rythme, avec extra-systole, au cours d'un traitement par Aurécmycine et Quinacrine (Observ. II)

6) Autres troubles évolutifs

- Dans 3 cas, on a relevé des phénomènes diarrhéiques importants (Observ. 2I-22-25). Dans 2 de ces cas, les phénomènes font partie d'un tableau toxique terminal (Observ. 2I-25). Le 3ème cas concerne une diarrhée en rapport évident avec la prise de cacodylate de Na.

- Dans 1 cas (Observ. I8) , on a observé des phénomène hémorragiques, sous forme d'hémorragie intestinale et d'épistaxis survenus chez un enfant de 4 ans, au cours d'un traitement par le Cortancyl.
- Dans 1 cas, on a constaté la survenue d'un épanchement pleural, bilatéral, au milieu d'un tableau d'oedèmes assez marqués. L'analyse du liquide de ponction a montré : Albumine II g. 0/00 et 88 % de lymphocytes. Par ailleurs, le malade présentait une anémie à 2.9I0.000 GR. Ces épanchements se sont résorbés sans que l'on ait déterminé l'étiologie précise.

7) Maladie de DUHRING et tuberculose

- Dans 1 cas (Observ. 43), nous avons noté la survenue d'une tuberculose pulmonaire chez un malade traité par corticothérapie au long cours. Nous avons isolé cette observation du chapitre des accidents infectieux pour la raison particulière suivante :

  Il s'agit d'un malade qui présentait une maladie de DUHRING-BROCQ depuis 6 ans I/2, évoluant depuis un certain temps sur le mode chronique, et maintenu dans un état acceptable par le Décadron.

  En octobre 6I, alors que le malade est toujours soumis au même traitement, la dermatose guérit. Le malade arrête alors toute thérapeutique.

  En Décembre 6I, le malade accuse des troubles digestifs, diversement traités. La persistance de ces troubles, amène à l'hospitaliser, et un bilan complet fait découvrir une tuberculose pulmonaire évolutive.

  Cette observation nous paraît intéressante, par le fait que la maladie cutanée a complétement guéri quand est survenue une autre maladie évolutive : la tuberculose. Nous rapprochons cette observation d'autres cas où on a curieusement noté un balancement entre l'atteinte de l'état général et l'atteint cutanée. Ce balancement est très net chez les malades décédés, où la dermatose s'améliore considérablement quand l'état général décline vers la mort.

PARTICULARITES BIOLOGIQUES

Deux examens biologiques ont été faits avec constance :

- L'examen cytologique du liquide de la bulle.
- La numération-formule sanguine.

Deux autres examens ont été faits pendant une certaine période :

- L'épreuve au tryptophane.
- L'étude des fonctions digestives.

Ces deux dernières études n'ayant apporté aucun élément valable ont été abandonnées. Quant à l'étude biologique des fonctions hépatiques, nous l'avons vue à propos de l'hépatomégalie. Nous n'envisageons donc dans ce chapitre, que l'étude des éosinophilies de la bulle et du sang.

I/ Eosinophilie de la bulle.

Elle est variable, allant de IO % (Observ. N°9) à 85 % (Observ. N°I5). Cependant, les chiffres sont volontiers élevés, et la moyenne s'établit aux environs de 50 à 60 %.

Il est impossible de tirer un argument pronostique de cette éosinophilie, car elle varie d'un examen à l'autre chez le même malade et peut-être même d'une bulle à l'autre.

2/ Eosinophilie sanguine.

Il s'agit également d'une éosinophilie variable ; cette variabilité se manifestant là aussi d'un examen à l'autre chez le même malade au cours de l'évolution - (comme dans le cas de l'observation N°28, où elle oscille entre I et 66 %). Cependant, elle peut être remarquablement fixe, comme dans le cas N°9 où au cours de 3 hospitalisations successives, l'éosinophilie était à chaque fois de 4 %.

D'une façon générale, il s'agit d'une éosinophilie modérée, sans valeur pronostique.

Souvent, cette éosinophilie s'accompagne d'une légère hyperleucocytose aux environs de IO à I2.000, peut-être en rapport avec une surinfection cutanée, même non évidente.

PARTICULARITES HISTOLOGIQUES

Sur les 43 malades, tous biopsiés, 38 coupes ont été lues par notre Maître le Docteur BOLGERT, avec classification selon les critères des auteurs belges, décrits précédemment.

Par ailleurs, 5 malades ont eu deux biopsies au cours de l'évolution de la dermatose. (Observ. 2-7-9-35-43)

Au total, 43 coupes ont donc été lues dont 2 (Observ. 26-30) présentaient 2 bulles.

Type I	:	IO cas
Type II	:	2I cas
Inclassables	:	I4 cas

D'emblée, on voit donc que le 2ème. type, correspondant à la bulle classique, par décollement mécanique, est 2 fois plus fréquente que le type I, où la bulle se forme à partir de micro-abcès papillaire.

D'emblée, on voit également, l'insuffisance de ces critères, puisque I4 bulles dermo-épidermiques n'ont pû être classées.

Par conséquent, il paraît difficile de considérer la maladie de DUHRING-BROCQ comme une entité recouvrant 2 maladies distinctes.

Que faire de ces cas inclassables, qui représentent 3I % de notre statistique, soit le tiers ?

D'autant plus que d'autres particularités rendent la question plus complexe. En effet : Parmi les malades qui ont eu 2 biopsies successives, 3 cas ont effectivement montré des bulles de même type (Observ. 2-9-43). Par contre, 2 cas ont montré des bulles de type différent (Observ. 7 inclassable, puis type 2 - Observ. 35 inclassable, puis type I). On pourrait donc supposer des formes de passage d'un type à l'autre.

Mais, ce qui rend la question encore plus confuse, c'est l'existence sur une même lame, de 2 bulles associant les types I et 2 des auteurs belges (Observ. 26). La distinction de ces 2 types a-t-elle la valeur que voudraient lui donner les auteurs en question ?

Nous avons essayé de voir si cette distinction histologique présentait une valeur pronostique et nous avons constaté que sur les I5 décès de notre statistique :

IO	présentaient	une histologie du type 2
3	"	une histologie de type inclassable
1	"	une histologie du type I

Nous avons donc observé IO fois plus de décès parmi le type 2, que parmi le type I, et même, si on tient compte du fait que les types 2 sont deux fois plus fréquents, nous constatons que la mortalité est 5 fois plus fréquente dans

le 2ème type que dans le Ier. On serait donc fortement tenté d'accorder une valeur pronostique importante au type histologique de la bulle, si l'on n'était pas gêné par la présence possible chez le même malade de bulles de type différents, comme dans l'observation 26 .

EVOLUTION DE LA DERMATOSE

Afin de ne pas risquer d'être ambigu dans nos déductions, nous commencerons par définir les termes que nous serons amenés à employer.

Nous appellerons :

- Guérison : la disparition complète et durable sans traitement d'entretien, de toute lésion cutanée, quelque soit son aspect. Nous ferons rentrer dans la même catégorie par une extension, peut-être un peu excessive, et avec toutes les réserves qui s'imposent, les cas où il persiste encore un prurit résiduel purement subjectif.

- Chronicité : la persistance d'une évolution, soit typique par poussées successives, bulleuses, soit atypique, c'est à-dire par poussées bulleuses sans rémission nette, ou par lésions modifiées, non bulleuses (type"eczéma", "prurigo", "lichénification", etc...)

Nous éliminerons de ce chapitre les observations : I-10-36-37, dont les malades n'ont pu être suivis assez longtemps pour juger de l évolution.

I/ GUERISON

L'étude des divers cas, nous a montré la difficulté de parler de guérison d'une part, parce que le recul est souvent insuffisant, d'autre part, parce que les malades ont,parfois,été perdus de vue.

Cependant, nous envisagerons la guérison à propos de 9 cas : (Observ. I6-22-23-24-26-33-35-39-43). Sur ces 9 cas :

- 2 peuvent être considérés comme guérison certaine, avec un recul de 4 ans (Observ. 22-23)
- 2 sont des herpès gestationnels dont la guérison après l'accouchement est habituelle, sinon obligatoire (Observ. 24-35)

- 1 cas ne présente comme seul souvenir de sa maladie qu'un prurit tenace au bout de 4 ans (Observ. 26)
- 1 cas a vu la guérison survenir en même temps qu'éclatait une tuberculose pulmonaire alors qu'il était traité par le Cortancyl (Observ. 43)
- 3 cas enfin, sont entâchés de doute, car ils ont été perdus de vue après une guérison apparente (Observ. I6-39)

Dans notre statistique, la guérison certaine apparaît comme un fait relativement rare, puisque 6 cas seulement sur 43 satisfont à nos exigences, soit I3,9 %. Nous n'avons retrouvé aucun indice, aucun facteur laissant prévoir l'issue heureuse au cours de la maladie. Rien, ni dans le clinique, ni dans l'histologie ne permet de soupçonner l'évolution bénigne de l'affection.

Comment la guérison est-elle survenue ?
- Dans 1 cas, la guérison est survenue après l'accouchement (Observ. 35)
- Dans 1 cas, la maladie a évolué en 1 mois, après un accouchement, et a disparu spontanément (Observ. 24)
- Dans 2 cas, la maladie a évolué naturellement vers la guérison (Observ. 22-39) en 4 mois, dans le premier cas et 5 mois dans le second.
- Dans 3 cas, l'évolution s'est faite vers la chronicité, sous forme de placards " eczématiformes ", qui ont disparu avec l'aide de traitements locaux (Observ. I6-26 -33). Il est à noter que dans le cas I6, la guérison a également été précédée d'une atteinte de l'état général avec hydrothorax.
- Dans 1 cas, enfin, la guérison est survenue en coïncidence avec l'apparition d'une tuberculose pulmonaire (Observ.43)

II/ CHRONICITE

Nous avons observé 2 modes d'évolution chronique :

A/ Une évolution typique par récidives érythémato-bulleuses.

Dans 2 cas seulement, soit 4,6 % des cas (Observ. 9-I9). Depuis la description initiale de BROCQ, la

Maladie de DUHRING-BROCQ a donc complétement changé de visage puisque 2 cas seulement sur 43 peuvent être rapprochés de cette description. Encore que l'évolution de ces 2 cas n'est pas aussi schématique que la description faite par BROCQ, les rémissions sont beaucoup moins nettes, les poussées moins bruyantes, plus ou moins enrayées par la thérapeutique.

B/ Une évolution atypique

Elle est par contre beaucoup plus fréquente, à tel point qu'elle nous paraît le mode d'évolution chronique actuel de la dermatose.

Nous avons constaté une telle évolution dans I2 cas, soit 27,8 % des cas (Observ. I2-I4-I7-I8-28-29-3I-34-38-40-4I-42).

En étudiant ces I2 cas, nous voyons que la maladie en passant à l'état chronique peut présenter deux modifications : Une modification de son rythme évolutif et une modification de sa morphologie.

1) Modification du rythme évolutif.

La maladie n'évolue plus par poussées comme dans la forme classique. Le malade présente rarement une généralisation de sa dermatose, mais par contre, les rémissions complètes sont exceptionnelles et toujours très courtes. Des bulles isolées apparaissent çà et là, sur la peau d'une façon quasi-quotidienne de telle sorte que le malade présente en permanence I, 2 ou 3 bulles.

Ce mode évolutif est rarement pur, comme dans le cas I4. Le plus souvent, il est associé à un changement morphologique (Observ. I8-34). Les thérapeutiques employées jouent certainement un rôle dans la modification évolutive de la maladie. Les trois malades en question avaient reçu des corticoïdes. Le fait est particulièrement net dans le cas I4 où le passage à la chronicité s'est fait après un traitement de 1 mois, par l'hydrocortisone, associée au Sandostène.

2) Modification de la morphologie de la dermatose.

C'est le mode le plus fréquent de passage à la chronicité, puisque nous le constatons dans I3 cas.

Les aspect dermatologiques les plus fréquemment rencontrés sont:

- Des lésions érythémateuses plus ou moins papuleuses, simples ou érythémato-croûteuses dans IO cas (Observ. I2-I7-I8-28-29-34-38-4I-42-43)
- Des lésions papulo-folliculaires, type " eczéma folliculaire " ou " prurigo " dans 5 cas (Observ. I2-I7-I8-29-34)
- Des lésions vésiculeuses ou microbulleuses dans 4 cas (Observ. I8-29-3I-40)
- Des lésions lichénifiées dans 2 cas (Observ. 34)
- Des lésions pseudo-urticariennes dans 2 cas (Observ. 29-38)
- Des kystes épidermoïdiens dans 1 cas (Observ. 29)

Nous avons constaté égalememt :

I° que cette modification atypique des lésions microscopiques survenait à un moment variable de l'évolution, précoce chez certains malades, elle peut être tardive chez d'autres.

2° que chez un même malade, plusieurs aspects pouvaient se voir, soit successivement, soit simultanément. Notamment, les lésions folliculaires s'associent volontiers aux lésions érythémateuses pour constituer des placards d' " eczéma folliculaire ". Les lésions vésiculeuses s'associent aux lésions papuleuses pour constituer des placards papulo-vésiculeux. Les lésions peuvent également être simultanées sans être superposées, et les malades présentent alors, des aspects différents sur différents endroits du corps.

3° que l'extension de ces lésions atypiques était toujours modérée. Même quand elles sont généralisées, elles n' atteignent jamais la superficie d'une grande poussée bulleuse classique.

4° que l'évolution, par contre, est particulièrement tenace. Ces lésions chroniques résistent fortement aux traitements généraux et locaux. Les lésions les plus résistantes, sont les placards érythémateux type " eczéma " et les lésions lichénifiées. La biopsie d'un des placards (Observ. 34) a montré un aspect de lichénification eczématique n'évoquant en rien la Maladie de DUHRING-BROCQ.

5° Enfin, il est à noter que parmi les guérisons, 2 cas ont évolué avec des lésions atypiques avant de guérir.

De même, il nous semble, que lorsque la Maladie de DUHRING est passée nettement à un état chronique, les

poussées bulleuses typiques surviennent beaucoup plus rarement. Il semble que la maladie ait complétement changé de visage. La rémission d'un état chronique est beaucoup plus difficile à obtenir, mais quand on l'a obtenue (Observ. 26), elle paraît de meilleure qualité et de plus longue durée. Par ailleurs, les lésions chroniques, par leur extension peu importante et leur caractère non bulleux (excepté les lésions microbulleuses), sont davantage compatibles avec une existence normale.

Quelle est la cause de ce passage à la chronicité ?

Nous sommes tentés d'y voir un effet des thérapeutiques actuelles, mais nous n'en avons pas la preuve. Nous nous sommes demandés si c'était un effet de relation avec la corticothérapie et ses dérivés. Pour cela, nous avons comme arguments :

- Que la chronicité de la Maladie de DUHRING, est à peu près superposable à l'introduction dans la thérapeutique aux drogues nouvelles (corticoïdes - antibiotiques), bien que nous n'oublions pas que BROCQ et ensuite GOUGEROT, avaient noté l'alternance possible entre DUHRING et eczéma.
- Que dans 5 cas (Observ. I2-28-3I-34-40-42), ce passage à la chronicité est apparu directement à la suite d'une cure par corticoïdes. Le fait est particulièrement net dans l'observation 42 qui concerne un herpès gestationis, l'accouchement a institué un traitement par Cortancyl, aussitôt après l'accouchement, la dermatose se prolonge actuellement sous forme de lésions érythémateuses, alors qu'elle aurait peut-être guéri sans traitement.

Mais contre cette hypothèse, nous avons le fait que dans 1 cas (Observ. 4I), une modification des lésions est apparue alors que ce malade n'avait jamais reçu de corticoïdes.

III/ DECES

Dans notre statistique de 43 cas, nous comptons I6 décès, soit 37,2 % des cas (Observ. 2-3-4-5-6-7-8-II-I3-I5-20-2I-25-27-30-32)

Parmi ces I6 décès, I4 sont morts au cours de l'évolution de la Maladie de DUHRING. 2 cas sont décédés de cause inconnue (nous avons appris le décès en réponse à une convocation) (Observ. 7-I3). Ce qui abaisse la proportion certaine de décès dans notre statistique à 32,5 %.

Parmi ces I4 décès, nous avons constaté que 9 d'entre eux étaient le terme :

A/ d'une évolution particulière, en une seule poussée vers la mort (Observ. 5-6-8-I5-2I-25-30-32).

Parmi ces 9 cas, nous relevons 6 femmes pour 3 hommes. Tous sont des gens âgés, aux environs de 70 ans (respectivement : 68-72-89-7I-7I-64-73-64-77 ans)

I) Le début dans cette forme se caractérise par :
- Un prurit intense dans 5 cas (Observ. 5-6-I5-2I-32). Dans 1 cas, (Observ. 5), le prurit a précédé l'éruption de 2 ans, mais transitoirement.
- Une généralisation rapide dans tous les cas, en quelques heures le plus souvent.

2) L'éruption bulleuse ne se distingue en rien de la forme habituelle à récidives, sinon qu'elle est intense. Par contre, on trouve l'existence de lésions buccales dans 7 cas sur 9 (Observ. 5-6-I5-20-2I-25-32)

3) Les examens biologiques ne montrent aucune particularités.

4) Les examens histologiques montrent que :
- 7 cas répondent au type II des auteurs belges.
- 1 cas inclassable (Observ. 2I)

5) L'évolution se fait toujours de la même façon.

Aucun traitement ne permet d'obtenir une rémission de la dermatose. Souvent d'ailleurs, peu de nouvelles bulles apparaissent, mais les éléments initiaux ne cicatrisent pas, ou bien, cicatrisent très lentement.

Cependant, au bout d'un certain temps de l'évolution, toujours court, puisque nos 7 malades ont été hospitalisés entre 3 et 8 semaines, une amélioration importante de la dermatose se manifeste. Dans le même temps, l'état général s'altère. On note un balancement entre l'état général et l'état cutané.

Cette atteinte de l'état général se manifeste par un choc progressif, avec déshydratation, température, amaigrissement et omnubilation et oligurie dans tous les cas, infection urinaire dans 6 cas sur 9, atteinte rénale dans 2 cas, contracture généralisée dans 1 cas, paralysie faciale dans 2 cas, et syndrôme diarrhéique dans 1 cas, surinfection pulmonaire dans 1 cas.

B/ Les 5 autres décès sont survenus au terme d'une évolution par poussées. Mais le tableau final est le même que dans les cas précédents.

C/ Au total, ce tableau final est caractérisé par :

- Déclin progressif de l'état général, avec asthénie, anorexie, amaigrissement, déshydratation.
- Des troubles confusionnels avec omnubilation progressive.
- Des troubles urinaires, avec oligurie, infection urinaire, souvent hématurie, cylindrurie parfois.
- Une hyperazotémie.
- Parfois des signes neurologiques (Paralysie faciale : 2 cas, hémiplégie : 1 cas) ou cardiaques.
- D'autres fois des signes infectieux (abcès du poumon, infection urinaire)
- Des signes de collapsus, hypotension artérielle, tachycardie.
- Une amélioration considérable des lésions cutanées.
- Coma bref et mort.

L'ionogramme s'est toujours montré normal.

Ce tableau évoque une atteinte toxique de l'organisme, survient chez des malades âges, aux environs de 70 ans. La moyenne d'âge des décès est de 70 ans 6 mois. Le cas II concerne un malade âgé de 76 ans, qui est retourné chez lui après avoir quitté le service sur sa demande, a refusé de se soigner et est mort, couvert de lésions, probablement dans un tableau toxique identique.

Ce qui nous frappe, c'est l'amélioration des lésions cutanées lors de l'aggravation de l'état général, comme si la Maladie de DUHRING était une soupape de sureté pour une agression toxique interne. Ce qui avait déjà été signalé par GOUGEROT.

L'autopsie a été pratiquée dans 4 cas, et a montré :
- Observ. I5 : une hématomyélie lombaire.
- Observ. 20 : des lésions de néphrite chronique et une hépatite graisseuse massive avec stéatose.
- Observ. 2I : un abcès du poumon gauche
- Observ. 32 : un foie congestif, avec bulle à sa surface et un oedème cérébral.

TRAITEMENT

Apprécier l'efficacité d'une thérapeutique, dans la Maladie de DUHRING-BROCQ, est un problème particulièrement difficile.

La diversité des traitements offerts à chaque malade, ainsi que la susceptibilité personnelle de ces malades aux produits médicamenteux, rendent délicate toute interprétation. De plus, tel traitement qui semble efficace sur une poussée, ne l'est plus sur la suivante, de même que tel médicament ou association de médicaments qui paraît donner des résultats, a pu être potentialisé par un traitement antérieur qui semblait inefficace.

Ainsi, pour voir si quelques idées thérapeutiques se dégagent du lot des médications qui ont été employées chez nos 43 malades, nous classerons les divers traitements selon leurs effets, en ayant conscience des limites que nous impose un tel procédé.
A propos de chaque malade, nous étudierons l'action des diverses thérapeutiques qu'il a recu, et les classerons dans une des rubriques suivantes :

- Traitements suivis d'aggravation.
- Traitements sans action.
- Traitements suivis d'amélioration transitoire.
- Traitements suivis d'amélioration durable.

Mais là, se pose le problème des cas de passage à la chronicité. Nous ferons une distinction toute arbitraire. Si ce passage à la chronicité se fait avec des lésions peu étendues, et largement compatibles avec une vie normale, nous le considérerons comme une amélioration durable. Si, au contraire, les lésions chroniques sont étendues, et source d'inconfort notable, nous les considérerons comme des résultats nuls ou transitoires.

Au terme de cette classification, nous essaierons de voir si une ou plusieures thérapeutiques paraissent plus actives que les autres.

I/ Traitements suivis d'aggravation :

Nous avons constaté une poussée d'importance notable au cours ou au décours de traitements suivants :
Bévitine (Observ. 3) - Vit. C (Observ. 3) - Cortisone (Observ. 3) - Autohémothérapie (Observ. I2) - Auréomycine + Quinacrine + Isalmine (Observ. I2) - Atropine + Autohémo + Syncortyl (Observ. I8) - Bécilan (Observ. I8) - Cortancyl + Pénicilline + Sulfarsénol (Observ. I9) - Sulfarsénol (Observ. I9) - Sultirène (Observ. 3I) - Cacodylate de Soude + Triamcinolone (Observ. 38)

Nous retrouvons par ordre de fréquence :

- Sulfarsénol	: 4 fois
- Autohémothérapie	: 4 fois
- Auréomycine	: 2 fois
- Cortancyl	: 2 fois
- Sultirène	: I fois
- Cacodylate de Na	: I fois
- Triamcinolone	: I fois
- Cortisone	: I fois
- Quinacrine	: I fois
- Bécilan	: I fois
- Bévitine	: I fois

2/ Traitements sans action

Nous n'avons constaté aucun résultat après les thérapeutiques suivantes :

Bufox + Pénicilline (Observ. 2) - Quinine + Autohémo. + Pénicilline (Observ. 2) - Bromure de Strontium + Autohémo. (Observ. 3) - ACTH (Observ. 3) - Vit. C + Autohémo. (Observ. 3) - Quinacrine + Pénicilline (Observ. 4) - Autohémo. + Bévitine (Observ. 4) - ACTH (Observ. I4) - Rufol + Autohémo. (Observ. I6)- Cacodylate + ACTH (Observ. I6) - Flavoquine + Sanclomycine (Observ. I6) - Moranyl (Observ. I6) - Cacodylate + Autohémo. (Observ. I7) - Sulfarsénol + Pénicilline + Arythromycine (Observ. I8) - Dagénan (Observ. I9) - Ganidan + Pénicilline + Streptomycine (Observ. 2I) - Gentisate de Na + Phénergan (Observ. 23) - Cacodylate (Observ. 28) - Sultirène + Cacodylate (Observ. 29) - Autohémo. (Observ. 35) - Autohémo. + Chlorure de Ca + Tétracucline (Observ. 36) - Triamcinolone (Observ. 38) - Paraminan + Cortancyl (Observ. 43)

Nous retrouvons par ordre de fréquence :

- Autohémothérapie : 9 fois
- Pénicilline : 5 fois
- Cacodylate de Na : 5 fois
- ACTH : 4 fois
- Cortancyl : 3 fois
- Sultirène : 2 fois
- Triamcinolone : I fois
- Sulfarsénol : I fois

3/ <u>Traitements suivis d'amélioration transitoire</u> :

Autohémothérapie (Observ. 2) - ACTH + Vit. C (Observ. 3) - Auréomycine (Observ. 3) - ACTH (Observ. 6) - Autohémo. + Lobamine (Observ. 7) - Autohémo. (Observ. 7) - Autohémo. + Quinine + ACTH (Observ. 8) - ACTH + Cortisone (Observ. 9) - Autohémo. + Chlorure de Ca (Observ. 9) - Auréomycine + Quinacrine (Observ. II) Auréomycine + Autohémo. (Observ. I2) - Autohémo. + Extraits hépatiques (Observ. I2) - Cortisone (Observ. I2) - Hydrocortisone + Autohémo. (Observ. I2) - Sulfarsénol + Triamcinolone (Observ. I2) - ACTH (Observ. I3) - ACTH + Sulfarsénol + Autohémo. (Observ. I3) - ACTH + Hydrocortisone + Stennoxyl (Observ. I4) - Transfusions (Observ. I6) - Transfusions + Cortancyl + Radiothérapie (Observ. I6) - Cacodylate (Observ.I7) Cortancyl (Observ. I7) - Cortancyl + Diatox + Autohémo. (Observ. I8) - Diatox + Auréomycine (Observ. I8) - Auréomycine + Sultirène (Observ. I8) - Sultirène (Observ. I9) - Cortancyl (Observ. I9) - Autohémo + Chlorure de Ca (Observ. 20) - Cacodylate + Transfusions (Observ. 20) - Cortancyl + Auréomycine Observ. 2I) - Cortancyl + Auréomycine (Observ. 23) - Cortancyl (Observ. 24) - Auréomycine + Cortancyl (Observ. 25) - Sultirène (Observ. 27) - Cacodylate + Dectancyl (Observ. 28) - Sultirène + Cortancyl (Observ. 29) - Cortancyl + Sultirène + Autohémo. (Observ. 32) - Autohémo + Chlorure de Ca (Observ.37) - Cortancyl + Cacodylate (Observ. 38) - Sultirène (Observ. 38) - Cortancyl (Observ. 38) - Sultirène + Autohémo. (Observ. 40) - Autohémo. + Chlorure de Ca (Observ. 4I) - Autohémo + Hydrocortisone (Observ. 43) - Hydrocortisone + Cacodylate (Observ. 43) - Cortancyl (Observ. 43) - Cortancyl + Paraminan (Observ. 43).

Nous retrouvons par ordre de fréquence :

- Corticoïdes	: 30 fois
- Autohémothérapie	: I6 fois
- Sultirène	: I3 fois
- Auréomycine	: IO fois
- ACTH	: IO fois
- Cacodylate de Na	: 8 fois
- Sulfarsénol	: 3 fois

4/ Traitements suivis d'une amélioration durable

Nous avons observé une rémission durable ou un passage à la chronicité compatible avec une existence normale, après les traitements suivants : (il est évident que nous n'établissons pas une relation directe entre le traitement et le résultat obtenu. Ce résultat a pu être " préparé " par les thérapeutiques antérieures, comme il peut dépendre en partie du " terrain " que représente le malade)

ACTH (Observ. IO) - Hydrocortisone + Sandostène (Observ. I4) - Autohémo. (Observ. 7) - Cortancyl (Observ. 7) - Cortancyl + Sultirène (Observ. 7) - ACTH + Bévitine (Observ. I2) - Sulfarsénol + Triamcinolone (Observ. I2) - Cortancyl (Observ. I7) - Cortancyl + Sultirène (Observ. I7) - Sultirène (Observ. I9) - Cacodylate de Na + Cortancyl + Transfusions (Observ. I6) - Cacodylate + Cortancyl (Observ. 22) - Cortancyl (Observ. 23) - Cortancyl (Observ. 24) - Cortancyl + Cacodylate (Observ. 26) - Cacodylate + Dectancyl (Observ. 28) - Cortancyl + Sultirène + Autohémo. (Observ. 3I) - Cacodylate + Autohémo (Observ. 3I) - Cacodylate + Autohémo. (Observ. 33) - Autohémo. + Chlorure de Ca (Observ.36) Cortancyl (Observ. 38) - Sultirène + Triamcinolone (Observ. 40) - Autohémo + Chlorure de Ca (Observ. 4I)

Nous retrouvons par ordre de fréquence :

- Corticoïdes	: I4 fois
- Autohémothérapie	: 6 fois
- Sultirène	: 5 fois
- Cacodylate de Na	: 5 fois
- ACTH	: 2 fois
- Sulfarsénol	: I fois
- Auréomycine	: I fois

Ce relevé statistique des médicaments selon leur efficacité apparente, est de toute évidence entâché de nombreuses incertitudes et de causes d'erreur.

Cependant, les résultats se superposent dans leur ensemble à notre impression subjective. En étudiant nos 43 cas, les thérapeutiques proposées, les résultats obtenus, nous avions en effet, acquis l'impression toute subjective que les thérapeutiques les plus utiles étaient

- Les corticoïdes
- Le Sultirène
- Les dérivés de l'arsenic
- L'autohémothérapie
- et parfois, l'Auréomycine

Ces médicaments nous paraissent donc les plus fidèles dans leurs résultat, qu'ils soient employés seuls, ou associés. Nous n'avons découvert aucun facteur qui puisse nous rendre favorable pour telle ou telle association. Cependant, dans certains cas, il semble que l'on constate une potentialisation mutuelle. Nous remarquons également que ces médicaments, apparemment efficaces ont donné lieu à des échecs .

Ainsi, le problème thérapeutique est loin d'être résolu et l'obscurité persistera tant que la thérapeutique demeurera aussi empirique.

CONCLUSION

Etude de 43 cas de Maladie de DUHRING-BROCQ du service de notre Maître le Docteur M. BOLGERT.

Fréquence égale dans les deux sexes (20 hommes pour 23 femmes), pouvant se voir à tout âge mais particulièrement chez sujets de plus de 50 ans (70%).

La Maladie de DUHRING-BROCQ présente un aspect atypique dans 2/3 des cas ; dans I/3, la lésion est atypique, vésiculeuse, urticarienne ou lichénifiée. Début ombilical (prurit et lésions) du type herpès gestationis. Présence de lésions buccales dans 27,9 % des cas ; celles-ci auraient une valeur pronostique grave (IO décès sur I2 cas). Présence d'un oedème (9 cas), d'une hépatomégalie (7 cas) avec déséquilibre protidique.

Evolution fréquemment marquée par l'apparition d'accidents rénaux, soit affections urinaire (colibacilles, staphylocoques) dans 37,2 % des cas, soit altération du débit-minute, le plus souvent transitoire, soit azotémie avec oligurie, oedème, de plus fâcheux pronostic. L'existence d'accidents cardio-vasculaires, de troubles psychiques ont également une valeur péjorative. Inversement, possibilité de guérison par affection intercurrente (tuberculose pulmonaire dans 1 cas).

Au point de vue biologique, le taux de l'éosinophilie de la bulle et du sang sont sans valeur pronostique.

L'étude, chez 38 malades, de 43 biopsies, selon les critères proposés par PIERARD, DUPONT et FONTAINE, a permis de classer IO cas dans le type I (bulle par micro-abcès papillaire), 2I cas du type II (bulle par décollement brutal), mais I4 cas demeurent inclassables. Dans 3 cas, le même malade a présenté deux bulles différentes. Cinq fois plus de décès semblent s'observer chez les malades du type II .

EVOLUTION

4 malades ne sont pas retenus, car perdus de vue trop rapidement (9,3%).

9 malades peuvent être considérés comme guéris (20,9%),dont 3 suivis quelques mois et dont 6 paraissent présenter une guérison stable.

I4 malades semblent avoir passés à la chronicité (32,4%) dont 2 (4,6%) ont continué à présenter l'évolution classique par poussées bulleuses entrecoupées de rémission ; I2 cas (27,8%) ont continué à évoluer selon un mode atypique de forme chronique qui paraît actuellement fréquent, des bulles réapparaissant constamment sans rémission nette. Cette évolution chronique s'accompagne d'une modification de l'aspect classique de la dermatose, se manifestant alors par des lésions érythémato-papulo-vésiculeuses ou lichénifiées, mais elles affectent souvent une topographie régionale assez limitée qui peut rester stable ; cet état peut être compatible avec une existence tolérable.

Rôle possible des corticoïdes dans cette évolution particulière.

Enfin, I6 malades (37,2%) sont décédés, pour la plupart il s'agit de sujets âgés d'environ 70 ans, atteints d'une Maladie de DUHRING-BROCQ très intense, ayant souvent présenté une bulle du type II. La mort s'observe par cachexie,compliquée souvent de phénomènes infectieux et d'insuffisance polyviscérale.

TRAITEMENT

Le traitement de la Maladie de DUHRING-BROCQ reste encore très incertain et nous n'avons pu, dans cette étude, présenter de façon certaine, les médicaments les plus efficaces, puisque tous ont donné des succès et des échecs, selon les malades.

Les médicaments les plus fidèles nous paraissent être les corticoïdes, la sulfaméthosypyridazine

(Sultirène), les dérivés de l'Arsenic et l'auto-hémothérapie, utilisés seuls ou associés.

Notons toutefois, que les corticoïdes semblent avoir favorisé le passage à la chronicité, mais peut-être en atténuant la maladie et en favorisant de ce fait, la survie des formes graves. Si leur utilisation est favorable, ils ne nous semblent pas constituer la solution du problème thérapeutique de cette dermatose qui reste à trouver.

-+-+-+-+-+-+-

Vu le Doyen
L. BINET

Vu le Président de Thèse
R. DEGOS

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
Jean ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

ARRIGHI - Deux cas de D.B. (Bull. Soc. franç. Derm. I957 tome 64 p. 335)

BROCQ - Précis de Dermatologie. Maladie de D.B.

CHARPY CALAS et NANCY - Maladie de D.B. à poussées rebelles actuellement guérie par la Nivaquine (Bull. Soc; franç. Derm. I957 tome 64 p. 94)

COLOMB FAYOLLE - Réflexions sur 1 cas de D.B. blanchi par l'association Auréomycine-Nivaquine et maintenu par la Nivaquine seule (Bull. Soc. franç. Derm. I955 tome 62 p. 344)

COLOMB - Essai de traitement par la Métacortandracine chez une enfant de 3 ans atteinte de D.B. (Bull. Soc. franç. Derm. I956 tome 65 p. 52)

COSTE PIGUET - Forme oedèmateuse de Maladie de D.B. améliorée par Auréomycine (Bull. Soc. franç. Derm. I950 tome 57 p. 52I)

DARIER CIVATTE TZANCK - Maladie de D.B. (Dermatologie I947 5ème édition)

DEGOS - Maladie de D.B. Dermatologie (Flammarion I96I p. 4I9)

DEGOS WEILLE - Action rapide de l'Auréomycine sur un cas grave de dermatite de D.B. (Bull. Soc. franç. Derm. I950 tome 57 p. 205)

DEGOS TOURAINE - Résultat du traitement de 50 cas de D.B. (Bull. Soc. franç. Derm. I96I tome 68 p. 872

DE GRACIANSKI - Maladie de D.B. (Atlas de Dermatologie)

DUPERRAT - Maladie de D.B. Manuel de Dermatologie

EYSTER KIERLAND - Pronostic de la dermatite herpétiforme traitée ou non traitée (Arch. of derm. and syph. tome 64 N° 1 Juillet I95I p. 1-8)

GOUGEROT - Maladie de D.B. (Manuel de Dermatologie Maloine 4ème édition 1927)

GOUGEROT VISSIAN CAPLANCHE - Nouvel exemple de dermatite de D.B. et d'eczéma (Bull. Soc. franç. Derm. 1950 tome 57 p 386)

LAUGIER BULLE et Melle BIA - Sulfaméthoxypyridazine dans le traitement de D.B. (Bull. Soc. franç. derm. 1960 p. 652)

LEFEVRE DUPONT - Maladie de D.B. (Encyclopedie médicale Dermatologie tome 2)

NONCLERQ - Guérison d'une Maladie de D.B. chez une femme âgée par la Sulfapyridine et l'Acéto-sulfone (Bull. Soc. franç. Derm. 1957 tome 64 p. [illegible])

NONCLERQ LEVY - Cas de D.B. anormaux (Bull. Soc. franç. Derm. 1957 tome 64 p. 221)

PEL-LERAT LAFON - Maladie de D.B. traitée par Auréomycine (Bull. Soc. franç. Derm. 1950 tome 57 p. 225)

PETERRIN - Maladie de D.B. Suite et surveillance du traitement (Ann. de Derm. et Syph. 1952 tome 79 p. 225)

PIERARD DUPONT FONTAINE - Etude histologique de la Maladie de D.B. (Arch. belges de Derm. et Syph. tome 13 1957 fasc. 4)

PILLSBURG SHELLEY KLICMAN - Disease of D.B. Dermatology (Saunders company 1956)

POISSON - Sur un cas récent de D.B. (Bull. Soc. franç. Derm. 1956 tome 65 p. 223)

RIMBAUD GUIBERT - Maladie de D.B. Remarques cliniques et histologiques (Ann. de Derm. et Syph. 1956 tome 83 p. 241)

ROBINSON M.M. , ROBINSON Jr. ROBINSON R.C.V. - Valeur thérapeutique de l'Aureémycine dans la Maladie de D.B. (Ann. de Derm. et Syph. 1952 tome 79 p. 224)

SOBYE - Statistique de 21 enfants atteints de Maladie de D.B. (Act. Derm. Ven. 28-1948)

VAN DER MEIREN, MORIANNE et ROLLIER - Maladie de D.B. Evolution par Auréomycine et Cortisone (Arch. belges Derm. et Syph. tome IO p. 2II)

WATRIN JEANDIDIER - Sur I2 cas de D.B. (Ann. de Derm. et S Syph. I95I tome 78 p. 55I)

WATRIN BEUREY MICHON LEDUC - Deux cas de D.B. Résultat de diverses thérapeutiques employées (Bull. Soc. franç. Derm. I953 tome 59 p. 389)

WORINGER MALHURET - Résultat d: traitement par le Dagénan dans la Maladie de D.B. (Bull. Soc. Franç. Derm. I950 tome 57 p. 482)